

prägt sarkomatöse Abschnitte enthält, beweist somit, daß es auch in der Gruppe der Angiome sehr verschiedenartige Grade von Anaplasie gibt. Und so bildet er eine weitere Stütze für die von Lubarsch aufgestellte Ansicht,¹⁾ daß typisch und atypisch, ja anarchistisch wachsende Neubildungen nicht grundsätzlich voneinander zu trennen sind, sondern es sich hier nur um verschiedene Wachstumsstadien handelt, die sämtlich im Leben eines jeden echten Neoplasma auftreten können.

Am Schlusse dieser Arbeit sage ich meinem verehrten früheren Chef, Herrn Professor Dr. Jaffé, für die gütige Überlassung der Krankengeschichte, namentlich aber Herrn Professor Dr. Lubarsch für die Anregung zu dieser Arbeit und seine gütige Unterstützung bei ihrer Abfassung meinen verbindlichsten Dank!

Erklärung der Abbildungen auf Taf. IX.

- Fig. 1. Übersichtsbild aus dem vorwiegend angiomatösen Teil des Milztumors, vorwiegend weitmaschige Partien. Vergr. Leitz 3, oc. 4.
 - Fig. 2. Aus den sarkomatösen Abschnitten des Milztumors; angioblastenähnliche Bildungen. M Mitosé. Vergr. Leitz 9, oc. 1.
 - Fig. 3. Von einer Lebermetastase. Übergang angiomatöser (A) Abschnitte in sarkomatöse (B). Vergr. Leitz 3, oc. 4.
 - Fig. 4. Reine angiomatöse Tumoren dicht unter der Leberkapsel. Lk Leberkapsel, Lzb Leberzellenbalken. Vergr. Leitz 3, oc. 4.
-

XVI.

Über Psammome der Haut und des Unterhautgewebes.

(Aus der dermatologischen Universitätsklinik in Bern).

Von

Dr. Max Winkler,
I. Assistenten der Klinik.
(Hierzu Taf. X und XI.)

Im Sommer 1902 hatte ich Gelegenheit, an der hiesigen Klinik eine eigenartige Haut- resp. Unterhauterkrankung zu beobachten, deren Diagnose klinisch unmöglich war und histo-

¹⁾ Zur Lehre von den Geschwülsten und Infektionskrankheiten. Wiesbaden 1898.

logisch Schwierigkeiten bereitete. Da die weitere Untersuchung ergab, daß eine ganz außergewöhnliche, auch allgemein-pathologisch sehr interessante Veränderung vorlag, rechtfertigt sich wohl eine eingehendere Publikation ohne weiteres.

Die Krankengeschichte ist kurz folgende:

Martha B., 10 Jahre alt, aus Interlaken, wurde am 10. V. 02 von der nicht-klinischen chirurgischen Abteilung (Chefarzt Prof. Girard), wo sie an einer Skoliose der Wirbelsäule behandelt wurde, wegen eigentümlicher Hauttumoren am Rücken in unsere Klinik gebracht. Da bei der ersten Untersuchung eine Diagnose nicht gestellt werden konnte, baten wir um Aufnahme des Kindes in unsere Klinik, um die Affektion einige Zeit beobachten und eventuell behandeln zu können. Die Aufnahme wurde uns bereitwilligst gestattet, wofür wir auch an dieser Stelle Herrn Prof. Girard bestens danken.

Das Mädchen, von dem eine genauere Anamnese nicht zu erhalten ist, soll seine Skoliose von frühester Kindheit an gehabt haben. Von den Veränderungen an der Haut des Rückens weiß es nichts und auch seine Mutter soll ihm diesbezüglich keine Angaben gemacht haben. Subjektive Erscheinungen bestanden nie. Eltern und vier Geschwister sind angeblich gesund, von Hautkrankheiten ist in der Familie nichts bekannt.

Status. Frisch aussehendes Mädchen von mittlerer Größe und gutem Ernährungszustand, Schleimhäute gut injiziert. Herz und Lungen gesund, Abdomen stark vorgewölbt ohne nachweisbare Veränderungen der Organe. Die Wirbelsäule zeigt im Bereich der oberen Brustwirbel eine starke Skoliose nach rechts. Die linke Schulter steht tiefer als die rechte. Durch Zug am Kopf läßt sich die Skoliose beinahe ausgleichen,

Auf der rechten Seite des Rückens fanden sich drei Erhebungen: zwei nahe an der Mittellinie (1—2 fingerbreit von ihr entfernt), die dritte viel weiter seitlich, entsprechend der Medio-Skapularlinie. Die erste lag in der Höhe des 4. und 5., die zweite in der Höhe des 7. und 8. Brustwirbels, die dritte in der Höhe der rechten Niere. Die drei Gebilde sind voneinander in manchen Einzelheiten noch verschieden. Als gemeinsame Charaktere lassen sich folgende Momente angeben: Die Tumoren sind flach kugelig erhaben, die Erhebungen setzen sich für die Inspektion nicht scharf ab. Sie haben eine Längenausdehnung von 2—4 cm und eine etwas ovale Form. Die Haut selbst ist an dem einen Tumor kaum verändert, bei den beiden anderen ist das Zentrum der Geschwulst leicht deprimiert; zugleich ist die Färbung dieser zentralen Partie speziell bei dem untersten Tumor eine abnorme, so zwar, daß die Mitte

einen eigenartigen, blaßgrauen und zugleich etwas rötlichen Farbenton hat. Nach außen davon findet sich ein nach dem Zentrum zu scharf abgesetzter, schmäler, lividroter Saum, der nach der Peripherie zu in eine hellrote, allmählich zur normalen Farbe abklingende Zone übergeht. Bei der Palpation ergibt sich, daß es sich um derbe, knoten- und strangförmige Gebilde handelt, welche in Cutis und Subcutis liegen. Sie haben eine recht beträchtliche Dicke und setzen sich bei der Palpation scharf gegen die Umgebung ab — da, wo es sich um knotige Gebilde handelt, wie dicke Platten, die in Haut und Unterhautzellgewebe eingelagert sind. Im Unterhautzellgewebe konnte man an den beiden oberen Tumoren deutlich konstatieren, wie die Verdickung und Verdichtung sich in einen zylindrischen Strang von etwa $\frac{3}{4}$ —1 cm Dicke in die Tiefe fortsetzte, der 1—2 cm in der Richtung nach der Wirbelsäule zu verfolgen war. Diese beiden Tumoren waren, nach dem Palpationseindruck zu urteilen, auf der Unterlage kaum verschieblich. Die Haut selbst war über den peripherischen Partien der Neubildungen deutlich abhebbar, im Zentrum war sie mit den Tumoren untrennbar verwachsen. Speziell an der Partie, wo die oben beschriebene Verfärbung vorhanden war, konnte man fühlen, daß die Cutis etwas verdünnt, weicher als normal und leicht vertieft war. Bei dem Versuche, diese Partie der Haut in Falten zu legen, zeigten sich sehr feine oberflächliche Fältelungen und dieser Umstand zusammen mit dem Farbenton ergab den Eindruck, daß in diesen zentralen Teilen die Cutis in ihren oberen Partien atrophisch war.

Bei dem dritten (untersten) Tumor hatte man bei der Palpation mehr das Gefühl einer diffusen, derben, etwas höckerigen Infiltration in der Tiefe; der Durchmesser dieses Infiltrats betrug ca. 4—5 cm. Ein Strang war hier nicht deutlich zu fühlen. In den peripherischen Teilen dieses Infiltrats ist eine deutliche Hypertrichose zu konstatieren. Auf Druck sind die Knoten ebenso wenig empfindlich wie spontan.

Auf Grund dieses Krankheitsbildes konnten wir eine Diagnose nicht stellen; am meisten dachten wir an eine ganz atypische Tuberkulose oder an irgend eine Tumorform. Da die Möglichkeit vorlag, daß diese Geschwülste eine Bedeutung

für die Gesundheit des Kindes gewinnen konnten und da ihre Entfernung nicht schwierig schien, wurde zunächst am 22. V. 02 der oberste Strang unter Lokalanästhesie samt dem veränderten Hauptstück exzidiert. Am 28. Mai Wunde p. pr. geheilt. Ein Teil des exzidierten Stücks wurde in Zelloidin eingebettet, der andere Teil zum Tierversuch ins bakteriologische Institut geschickt.

Schon in den ersten histologischen Präparaten konnten wir uns überzeugen, daß von Tuberkulose absolut nichts zu sehen war. An diese Diagnose war also nicht mehr zu denken. Damit stimmte überein, daß am 30. IX. 03 vom bakteriologischen Institut der Bericht kam, das seinerzeit geimpfte Tier sei an einer interkurrenten Pneumonie gestorben und habe weder an der Impfstelle noch sonst irgendwelche Zeichen von Tuberkulose aufgewiesen. Aber auch sonst war das histologische Bild so eigenständlich, daß es in eine der allgemein bekannten Hautkrankheiten nicht eingereiht werden konnte.

Es handelt sich um eine in der Cutis und Subcutis gelegene, sich im allgemeinen nicht scharf absetzende Neubildungsmasse, welche aus dickeren und dünneren sich in der mannigfaltigsten Weise verflechtenden Zellsträngen bestand, zwischen denen in den verschiedensten Richtungen durchschnittene Bindegewebsmassen vorhanden waren. Die Zellen hatten bläschenförmige Kerne, machten aber nicht den Eindruck von Epithelzellen; eingelagert waren hier und da Kalkkugeln. — Auch aus diesem Bilde war eine sichere Diagnose nicht zu stellen. Da wir es aber mit einem unzweifelhaften, wahren Neoplasma zu tun hatten, bei dem die Möglichkeit von Malignität gegeben war, so entfernten wir auch die zwei anderen Tumoren. Die Exzisionen wurden am 29. VII. in Bromoethyl-Äthernarkose vorgenommen. Der mittlere Strang ließ sich bei der Operation gegen die Wirbelsäule zu verfolgen und war mit dem Periost verwachsen. Derselbe wurde möglichst dicht am Knochen exzidiert. Der große Knoten in der Nierengegend machte bei der Exzision einige Schwierigkeiten. Auffallenderweise war nämlich nach der Umschneidung der veränderten Haut in dem in dieser Gegend sehr reichlichen Unterhautzell-

gewebe von der vor der Operation fühlbaren Infiltration nichts deutliches mehr zu konstatieren. Ich fühlte nur noch einen dünnen Strang, der sich nach rechts hin verfolgen ließ; dieser wurde, soweit er fühlbar war, zusammenhängend mit dem veränderten Hautstück herauspräpariert.

Was das makroskopische Verhalten der exzidierten Tumoren angeht, so entsprach dasselbe im ganzen dem Befunde, den die Palpation ergeben hatte. Bei dem oberen Tumor schloß sich, wie bei dem erst exzidierten, an die cutan-subcutane Neubildungsmasse ein zylindrischer Strang an, der etwa $\frac{3}{4}$ cm dick und etwa 3 cm lang war, sich scharf vom Unterhautzellgewebe absetzte, drehrund und gleichmäßig derb war. Dieser Tumor wurde in drei Stücke zerlegt, in ein äußeres Stück, Haut mit etwas Tumor, in ein mittleres Stück das distale Ende des Stranges, das quergeschnitten wurde, und in ein inneres Stück, das proximale Ende des Stranges, das in Längsschnitte zerlegt wurde wie das Hautstück. Der unterste Tumor wurde in zwei Hälften geteilt, die beide senkrecht zur Haut geschnitten wurden. Alle Präparate wurden in Alkohol gefärbt, teils in Celloidin, teils in Paraffin eingebettet und zum größten Teil, der mittlere Tumor vollständig, in Serien zerlegt.

Am 6. VIII. Wunden p. pr. geheilt. Am 27. VIII. wurde das Mädchen von den Eltern nach Hause genommen. Beim Austritte konnte nichts mehr von Neubildungen gefühlt werden. Seither haben wir leider von der Patientin nichts vernehmen können.

Von den drei exzidierten Tumoren war der Befund, soweit er die neoplastische Masse angeht, bei dem dritten (aus der Nierengegend) auffallend negativ. Unter der veränderten Cutis war das Unterhautzellgewebe normal und nur in den peripherischsten Partien ließ sich im Unterhautzellgewebe der oben erwähnte Strang konstatieren, welcher aus denselben Geschwulstmassen bestand wie die beiden anderen Tumoren. In der Haut selbst waren Veränderungen wesentlich atrophischer Natur zu finden, auf die ich weiter unten zu sprechen komme. Sowohl diese Veränderungen, welche mit denen beim zweiten Tumor übereinstimmen, als auch der Strang in der Tiefe beweisen, daß es

sich um denselben Prozeß handelt, wie bei den beiden anderen Tumoren, woran übrigens auch nach dem klinischen Bilde kein Zweifel sein konnte. Die beiden anderen Tumoren stimmten vollständig miteinander überein.

Am besten zu übersehen und augenscheinlich am typischsten ausgebildet waren die Verhältnisse bei dem mittleren Tumor, auf welchen ich mich deswegen bei der folgenden Beschreibung zunächst der topographischen Verhältnisse speziell beziehe.

Wenn man sich die Schnittserien dieses Tumors rekonstruiert denkt, so ergibt sich zunächst eine vollständige Bestätigung des beim Operationsbefunde gegebenen Status. Der aus der Tiefe emporsteigende Strang verläuft schräg nach der Cutis zu und geht, sich nur sehr unwesentlich verbreiternd, in diese über. Im Unterhautzellgewebe ist er sehr scharf abgesetzt, auf den Querschnitten des Mittelstückes fast kreisrund, auf den Längsschnitten des tiefsten Stückes verschmächtigt er sich allmählich gegen das proximale Ende hin, welches, wie oben bemerkt, bei der Operation vom Knochen abgeschnitten wurde. Aus der Schnittfläche ersieht man, daß das Tumorgewebe unmittelbar durchschnitten ist, sodaß man also annehmen muß, daß es sich noch in die Tiefe fortgesetzt hat. In der Cutis verhält sich der Tumor an den verschiedenen Teilen des Stücks insofern verschieden, als er teilweise (in den zentralen Partien) an seinem oberen Ende verschmächtigt und leicht oval abgerundet ist und sich innerhalb der Cutis mit kapselartig angeordneten Bindegewebszügen umgibt, wobei allerdings schon hier hervorgehoben werden muß, daß einzelne Tumorteile auch jenseits (d. h. oberhalb) dieser kapselartigen Bildung zu konstatieren sind (vgl. Taf. XI). Andererseits finden sich (seitlich) Partien, in denen der Strang mehr fächerförmig in die Cutis ausstrahlt, und von einer kapselartigen Bildung kaum etwas zu sehen ist.

Ich gehe nun über zur Beschreibung der histologischen Zusammensetzung der Tumoren. Diese ist überall im wesentlichen die gleiche, doch bedingt die Tatsache, daß sich die mannigfaltigen Komponenten der Tumormasse in verschiedener Weise miteinander kombinieren, ein etwas buntes und keineswegs einförmiges Bild.

In der Hauptsache ist es überall ein aus Zellen und Bindegewebe gebildetes Netzwerk, das die Neubildung zusammensetzt. Die Maschen dieses Netzes sind von verschiedener Größe und von sehr verschiedener Form, bald mehr rundlich, bald mehr ausgezogen. Die Zellstränge, welche in der mannigfältigsten Weise miteinander anastomosieren, sind ebenfalls von sehr verschiedener Breite, und die Zellkerne liegen in ihnen bald dichter, bald lockerer. Vielfach sieht man auch Zellzüge, die nicht längs, sondern schräg und quer getroffen sind und dann oft wie umfangreiche Zellhaufen erscheinen. In diesem Falle ist dann sehr häufig eine konzentrische Anordnung der Zellkerne, speziell in den zentralen Partien zu erkennen, während in den längs getroffenen die Zellkerne mit ihrer Längsachse meist parallel zueinander stehen. Nirgends sind an den Zellen des Tumorgewebes deutliche Konturen zu erkennen. Die Kerne sind namentlich da, wo sie nicht zu dicht liegen, bläschenförmig, mit einigen Chromatinkörnern versehen, und auf allen Längs- und Schrägschnitten schön oval. Die Zellstränge setzen sich meist nicht sehr scharf von der bindegewebigen Umhüllung ab und überall, wo sie voll ausgebildet sind, sieht man zwischen den Zellkernen keine Spur von Bindegewebs- oder elastischen Fasern. Mitosen müssen jedenfalls ganz außerordentlich selten sein, denn ich habe beim Durchsuchen einer Anzahl von Schnitten keine einzige in den Tumormassen gesehen.

Die Bindegewebsmassen, welche sich zwischen den Zellsträngen und -haufen befinden, richten sich in ihrer Form natürlich nach diesen. Sie bestehen aus kollagenen Fasern von wechselnder Breite, vielfach mit abnorm zahlreichen Spindelkernen von normaler Form und Färbbarkeit; daneben finden sich oft mehr große bläschenförmige Kerne von ovaler Form und bei diesen ist, namentlich, wenn die eigentlichen Zellstränge mehr oder weniger unmittelbar angrenzen, die Entscheidung nicht zu fällen, ob es sich um einfach hyperplastische Bindegewebskerne oder schon um Tumorzellen handelt.

Außerdem enthalten diese Bindegewebsbündel feine, gut erhaltene und gut färbbare elastische Fasern.

Einen weiteren — in den verschiedenen Partien an Umfang ebenfalls sehr verschiedenen — Bestandteil bilden auf

den Schnitten meist runde, seltener ovale Gebilde, welche sich scharf von der Umgebung abheben. Sie weisen eine mehr oder weniger deutlich konzentrische Schichtung auf und bestehen augenscheinlich aus Bindegewebsmassen, in welchen sich die Kerne konzentrisch anordnen; in manchen von ihnen ist die fibrilläre Struktur der Bindegewebfasern noch erkennbar; in anderen haben diese Massen einen gleichmäßigen, hyalinen Glanz und dann sind sie arm an — vielfach noch gut erhaltenen — Kernen, oder diese sind bereits ganz geschwunden. Im Zentrum dieser Herde findet man — freilich auch nicht regelmäßig — ein querdurchschnittenes Kapillarlumen, dessen Endothelkerne bald in normal spärlicher Zahl, bald etwas reichlicher und geschwollen erscheinen. Von diesen Formen gibt es alle möglichen Übergänge zu den oben bereits erwähnten Kalkkugeln. Es finden sich einmal feinkörnige Einlagerungen — bei Hämalaun-Eosinfärbung von rötlicher Farbe (aber nicht eigentlich im Eosinton gefärbt) —, dann größere und dichtere, schon mehr kugelige Zusammenballungen, welche teils noch denselben, teils schon einen dunkleren, mehr ins Bläuliche gehenden Farbenton haben; weiterhin dann große Kugeln, mit und ohne konzentrische Schichtung, welche sich teils diffus, teils nur in den Konturen mit Hämalaun blau färben und welche zum Teil noch von einem Bindegewebsstreifen konzentrisch umgeben sind. Bei der Färbung auf elastische Fasern (mit saurem Orcein und nach Weigert) und Nachfärbung mit polychromem Methylenblau werden die Kalkkugeln blau, nach van Gieson gelbbraun gefärbt. An anderen ebenfalls hyalin veränderten Bindegewebsmassen findet sich ein kleines, schon deutlich wie Kalk blaugefärbtes Korn im Zentrum und auch von diesen Formen kann man alle Übergänge zu den großen und voll entwickelten Kalkkugeln erkennen.

Aber keineswegs bei allen Kalkkugeln ist die Entstehung aus hyalinen Bindegewebsmassen zu erweisen oder auch nur wahrscheinlich zu machen. Es ist sehr deutlich zu erkennen, daß auch in den Zellmassen des Tumors der gleiche Prozeß stattfindet. Speziell in den größeren Zellhaufen mit sehr dicht und konzentrisch gelagerten Kernen sind hier und da die zentralen Kerne schlechter färbbar und in Zerfall begriffen. Diese

zentralen Massen nehmen dann — anscheinend ziemlich plötzlich — das Hämalaun in diffuser Weise an und lösen sich von den umgebenden, noch gut erhaltenen Kernen als deutliche Kalkkugeln los, sodaß diese dann mitten in dem kernreichen Tumorgewebe liegen.

Es läßt sich nicht immer entscheiden, ob die Kalkkugeln aus Bindegewebs- oder aus Tumormassen entstanden sind; denn sie finden sich gelegentlich auch ganz frei in Bindegewebsmassen oft in kleineren oder größeren Haufen beieinander.

Daß diese Kugeln wirklich aus Kalk bestehen, wurde dadurch bewiesen, daß sie sich bei Salzsäurezusatz unter Blasenbildung zum Teil auflösen und daß sich bei Schwefelsäurezusatz an ihrer Stelle Gipskristalle ablagern.

Das Tumorgewebe ist nicht besonders reich an Blutgefäßen; irgendwelche wesentliche Veränderungen sind mir an ihnen nicht aufgefallen und nirgends kann man einen unmittelbaren Zusammenhang von Endo- oder Perithelien mit den Tumorzellen erkennen; es ist selbstverständlich, daß letztere oft sehr dicht an die Gefäßwand herantreten. Daß man im Zentrum der Querschnitte der hyalinen Bindegewebsbündel öfters eine Kapillare erkennt, habe ich bereits oben erwähnt. Diese scheint bei der Verkalkung zugrunde zu gehen. Ebensowenig wie über die Blutgefäße ist über die größeren Lymphgefäß auszusagen. Die Lymphspalten zwischen den Bindegewebszügen sind oft von Tumorzellen reichlich umgeben oder die Tumorzellen scheinen sich in schmalen Zügen zwischen die Bindegewebsfibrillen vorzuschieben, sind dann aber zwischen diesen kaum von den Bindegewebszellen zu unterscheiden.

Eine ganz besondere Bedeutung hat der Gehalt des Tumors an Nerven, auf deren Vorhandensein uns zuerst Herr Prof. Langhans aufmerksam gemacht hat. Bei dem ersten und dritten Tumor lassen sich diese Verhältnisse, teils wegen der Unvollständigkeit der Serie, teils weil die Exzision zu wenig Tumormasse entfernt hatte, weniger gut verfolgen. Bei dem ersten ist allerdings in der Nachbarschaft des Tumors ein zum Teil von Tumormasse umgebener Nerv im Unterhautzellgewebe zu konstatieren.

Sehr interessant und wichtig ist der Befund an dem mittleren Tumor. Hier finden sich im proximalen Teil des

Stranges, welcher, wie erwähnt, längs geschnitten wurde, etwa im Zentrum desselben längs resp. schräg, stellenweise aber auch fast quer getroffene Nervendurchschnitte (vgl. Fig. 1 a Taf. X). Durch Vergleich der einzelnen Schnitte bekommt man den Eindruck, daß an der proximalen Partie des Stranges, da wo er vom Periost abgetrennt wurde, ein größerer Nervenstamm eintritt, der sich bald in zwei Äste teilt, die in den zentralen Partien des Stranges peripheriawärts ziehen und naturgemäß nur gelegentlich in größerer Länge getroffen sind, durch mehr oder weniger breite Streifen von Tumorgewebe voneinander getrennt. Auf den relativ längs getroffenen Schnitten erscheinen die Nerven etwas zellreicher als normal; deutlicher aber wird ihr größerer Zellgehalt auf stark schräg getroffenen Stellen der distalen Partie dieses Strangstückes. Und hier kann es gelegentlich bei schwacher Vergrößerung schon schwierig sein, die Schräg- resp. Querschnitte der Nerven von runden, sich gegen die Umgebung absetzenden Herden der eigentlichen Neubildung zu unterscheiden.

Auf diesen Schnitten ist dann noch ein zweites Element auffallend, nämlich Stränge von sehr dichtem, feinfaserigem, stark gewelltem Bindegewebe, in welchem sehr schmale und lange, dunkel gefärbte, in gleicher Weise wie die Fasern wellig gebogene Kerne vorhanden sind. Von diesen Bindegewebsmassen fallen speziell zwei ziemlich breite Stränge auf, die sich scharf von dem umgebenden gewöhnlichen, kollagenen Bindegewebe abheben und streckenweise (vgl. Fig. 1 a und b Taf. X) den Nervenfasern parallel verlaufen; der eine Strang tritt zum Teil unmittelbar an den Nerven heran, der andere ist von ihm durch die Tumorbindegewebsmasse geschieden; an ihrer Innen- und Außenseite, gelegentlich auch in ihnen selbst, finden sich Kalkkugeln. In den Schnitten, welche diesen Strang tangential treffen, sind Nervenfasern naturgemäß nicht mehr zu sehen, hingegen findet man hier die oben geschilderten Bindegewebsmassen in sehr großer Ausdehnung, sodaß auch diese Tatsache die sich aus den zentralen Schnitten ergebende Anschaugung bestätigt, daß diese Bindegewebsmassen die Nervenfasern mantelartig umgeben.

Gehen wir jetzt zu dem mittleren Stück dieses Stranges

über, das ich, wie oben bemerkt, quer auf die Längsachse geschnitten habe. Auch hier sind Beziehungen der Tumormasse zu Nerven unzweifelhaft vorhanden. Man kann an einzelnen Stellen sehr gut konstatieren, wie schräg getroffene Nervenfasern den scharf abgesetzten Tumor verlassen. Versucht man diese in dem Tumor selbst weiter zu verfolgen, so kann man sie gelegentlich einige Schnitte hindurch in Schräg- und Querschnitten von den Tumormassen sich abheben sehen; aber es ist auch ganz deutlich, speziell auf den Querschnitten, daß hier die Nerven stark von Neubildungszellen durchwuchert werden, sodaß es bald nicht mehr gelingt, sie scharf zu differenzieren. Bei sehr genauem Durchsuchen findet man immer wieder Partien, welche dem an diese Bilder gewöhnten Auge als vom Tumor durchwachsene Nerven imponieren. Verfolgt man die den Tumor verlassenden Nerven weiter, so kann man konstatieren, daß sie dann ganz normal neben den Tumormassen im Unterhautzellgewebe verlaufen.

Besonders hinweisen möchte ich noch auf einen Befund, den ich in Fig. 2 Taf. X habe zeichnen lassen. Hier handelt es sich um einen außerhalb des Hauptstranges im Unterhautzellgewebe gelegenen Nervenquerschnitt, der durch eine große Anzahl von Schnitten zu konstatieren ist und der innerhalb seiner etwas fremdartigen Umhüllung noch Tumormassen erkennen läßt. Verfolgt man die einzelnen Schichten vom Zentrum nach der Peripherie, so sieht man in der Mitte den quergetroffenen Nerven mit deutlich sichtbaren markhaltigen Nervenfasern. Dann folgt eine Art Scheide, die aus etwa 3—6 Reihen von blassen ovalen Kernen in einem feinfaserigen Bindegewebe besteht. Nach außen liegt dann meist scharf abgesetzt Bindegewebe von größerer Beschaffenheit und konzentrischer Schichtung. Ins Bindegewebe sind hier und da schon Tumormassen eingelagert, welche an einzelnen Stellen von der inneren Scheide kaum abzugrenzen sind. Nach außen von dieser Zone finden sich in den größeren Bindegewebssäulen, welche bald mehr plötzlich, bald mehr allmählich die kapselartige Anordnung verlieren, größere Tumormassen, die hin und wieder schon voll ausgebildete Kalkkugeln enthalten.

In der Umgebung dieses neben dem Haupttumor quer getroffenen Nerven- plus Tumorstranges finden sich noch einzelne

kleinere Nervenquerschnitte, die teils nur von einer dünnen und wenig differenzierten Scheide umgeben sind, teils aber im unmittelbaren Anschluß an diese in allerdings geringerer Ausbildung Tumorzellen enthalten.

Ein anderer Befund, auf den wir später noch zu sprechen kommen, ist in den Querschnitten des Haupttumors zu konstatieren. In die fest gefügte bindegewebige Umhüllung des Hauptstranges sind eigentümliche, meist längliche, seltener runde Zellhaufen eingelagert, die, im Gegensatz zu den meisten Zellhaufen des Netzes im Tumorgewebe, scharf begrenzt sind. Die Kerne dieser Zellhaufen, welche große Ähnlichkeit mit den Tumorzellen haben, liegen recht dicht zusammen und zeichnen sich gegenüber den letzteren vielleicht durch etwas größeren Chromatinreichtum aus. Im übrigen sind sie kaum voneinander zu unterscheiden. Da, wo diese Zellhaufen eingelagert sind, zeigen sich die Bindegewebsfasern hier und da etwas gelockert.

In dem dritten Stück dieses Tumors, welches die oben bereits beschriebene Ausstrahlung desselben in die Haut enthält, sind in ganz analoger Weise wie im Mittelstück gelegentlich noch in sehr verschiedener Richtung getroffene Nervenfasern bald deutlich abgesetzt, bald unscharf — weil von Tumorzellen durchwachsen — zu sehen.

Es bleibt mir jetzt noch übrig, einiges Wenige über die Cutis oberhalb des Tumors hinzuzufügen. Auch diese Verhältnisse sind am mittleren Tumor am deutlichsten zu konstatieren. Sie sind aber auch am untersten Tumor, wo das Tumorgewebe selbst so wenig deutlich war, in ganz der gleichen Weise ausgesprochen. Wenn wir vom Epithel beginnen, so sehen wir, daß dieses in den zentralen Partien in einem ganz flachen Bogen eingezogen ist (s. Taf. XI). Die Retezapfen sind besonders an dem unteren Tumor abgeflacht. Sonst aber ist im Epithel selbst nur hin und wieder etwas Parakeratose vorhanden. Die Cutis ist festgefüg, sehr reich an Bindegewebskernen, die stellenweise sehr groß und blaß sind, so daß sie da, wo im Cutisgewebe, also jenseits der „Kapsel“, Tumormassen eingesprengt sind (s. oben), oft schwer von diesen zu unterscheiden sind. Talg- und Schweißdrüsen sind in diesen Par-

tien spärlich; die Schweißdrüsenaçini zellreich und dilatiert (s. Taf. XI). Besonders fallen in dem ganzen Bereich innerhalb der Cutis Pigmentzellen auf, welche in den oberen Partien des Stratum reticulare beginnen, aber auch innerhalb der oben beschriebenen Kapsel noch zu finden sind und sich auf der einen Seite dieser tief nach unten — wenigstens in geringer Zahl — verfolgen lassen.

Die Pigmentzellen sind ziemlich groß, haben eine unregelmäßig platte Form und Ausläufer, welche speziell horizontal verlaufen. Sie haben einen deutlich gefärbten Kern und sind mehr oder weniger reichlich angefüllt mit einem feinkörnigen, hellbraunen (Eisenreaktion nicht gebenden) Pigment.

Die elastischen Fasern sind im Papillarkörper in etwa normaler Menge vorhanden. Dagegen fehlen sie in der Pars reticularis bis an die kapselartige Bildung vollständig und zwar in dem ganzen Gebiete, das der oben erwähnten Einziehung der Epidermis entspricht. Zu beiden Seiten dieser Lücke im elastischen Netz sind sie wieder in ganz normaler Menge und Anordnung nachzuweisen. Innerhalb des kapselartigen Bindegewebes am oberen Pol des Tumors sind sie sehr fein und spärlich, in den Partien des Bindegewebes aber, welche den Tumor seitlich begrenzen, werden sie viel dicker und reichlicher.

Nach dieser möglichst kurzen Beschreibung müssen wir versuchen, die Diagnose der Geschwulst als Psammom zu begründen und dann die Pathogenese und die klinischen Eigen tümlichkeiten unseres Falles nach Möglichkeit zu erklären.

Auf die Möglichkeit der Diagnose Psammom wurde zuerst von Herrn Prof. Langhans hingewiesen; ihre Berechtigung scheint mir nach Bearbeitung des gesamten Materials und nach Durchsicht der Literatur unzweifelhaft zu sein.

Wenn wir das eigentliche Psammom nach der engsten durch die neueren Untersuchungen wohl am besten gestützten Auffassung als von den Hüllen des Zentralnervensystems ausgehendes verkalktes Endotheliom auffassen — worauf ich weiter unten noch zu sprechen komme —, so ist zunächst die Frage zu beantworten, ob wir nach der eben gegebenen Beschreibung des Tumorgewebes das Recht haben, von einem Endotheliom zu sprechen. Das scheint mir kaum

zweifelhaft zu sein. Die ersten Gründe, die dafür sprechen, sind negativer Natur; nirgends ist ein Zusammenhang mit der Epidermis oder mit den epithelialen Gebilden überhaupt zu finden und die Zellen haben nichts von den Charakteren der Epithelien. Nicht bloß, daß sie frei von Stacheln sind — was ja bekanntlich auch bei vielen Epitheliomen der Haut vorkommt —, sondern ihre Konturen sind mit den gewöhnlichen Methoden nicht darstellbar, während das auch bei den stachellosen Epitheliomen oft gelingt. Die dichte Zusammenlagerung der Zellen, wie sie den letzteren meist eigentlich ist, ist in unserem Tumor nur an einzelnen Stellen ausgesprochen.

Auf der andern Seite aber hat unser Tumor alle Charakteristica der Endotheliome: Die meist großen bläschenförmigen Kerne, die Bildung von Strängen und Haufen mit Neigung zu konzentrischer Schichtung, die innigen Beziehungen zu den Bindegewebsmassen, mit denen sich die Zellmassen geradezu verflechten, ihr Einwachsen zwischen die Bindegewebsbalken, wo sie dicht an die Endothelzellen grenzen, endlich die Neigung zu hyaliner Entartung und Verkalkung sowohl im Bindegewebe als in den Tumorzellmassen — all das spricht unzweifelhaft im Sinne eines Endothelioms, wenn auch zugegeben werden muß, daß — bei der allgemein anerkannten Schwierigkeit der Endotheliomdiagnose — jedes einzelne dieser Momente nicht genügen würde, resp. auch in anderer Weise erklärt werden könnte. (Vergl. hierzu die Besprechung der Endotheliomcharaktere von Volkmann und die Kritik derselben bei Lubarsch — Ergebnisse. Bd. II, p. 592 ff.)

Von welchen Endothelien die Endotheliome ausgehen können, das ist bekanntlich vielfach diskutiert worden und im einzelnen Falle oft ungeheuer schwer zu entscheiden. Borst unterscheidet in seiner Geschwulstlehre Hämangio-Endotheliome, Peritheliome und Lymphangio-Endotheliome; Volkmann Endotheliome der Lymphspalten, Endotheliome der auskleidenden Zellen der serösen Häute, Endotheliome der Blut und Lymphgefäß. Ziegler versteht unter Endotheliomen Geschwülste, die durch zellige Wucherung vom Endothel der Lymphgefäß und Lymphspalten aus entstanden sind, und die später in der Anordnung der Zellmassen dieses Verhältnis noch erkennen lassen.

Schmaus stellt nebeneinander alveolär gebaute Endotheliome, Angio-Endotheliome, Endothelkrebs der serösen Häute.

Sowie man zugibt, was wohl kaum noch bestritten werden kann, daß auch von dem Endothel der Lymphspalten Endotheliome ausgehen können, kann man natürlich von einem solchen auch dann sprechen, wenn man unmittelbare Beziehungen zu den Lymph- und Blutgefäßen — Endo- resp. Perithel — nicht nachweisen kann.

In meinem Fall kommt außerdem in Frage, daß die Endothelmassen ausgehen könnten von den oben erwähnten Zellanhäufungen, wie ich sie speziell in der bindegewebigen Kapsel des Mittelstückes vom Haupttumor beschrieben habe und wie sie in ihrem Aussehen mit den von M. B. Schmidt beschriebenen und abgebildeten Endothelmassen der Arachnoides übereinstimmen — ich muß auf diesen Punkt weiter unten noch eingehen.

Die Frage des Vorkommens von Endotheliomen der Haut ist noch keineswegs sicher entschieden.

Es kann das um so weniger Wunder nehmen, wenn man sieht, mit welcher Skepsis Ribbert in seinem soeben erschienenen Geschwulstwerke die Endotheliomfrage überhaupt bespricht. Er kommt zu dem Schluß, daß (von den Dura-Endotheliomen abgesehen) „jedenfalls nicht viel übrig bleibt, was den Namen Endotheliom verdient oder was zurzeit noch vorläufig in Ermangelung einer besseren Deutung so bezeichnet werden dürfte“.

Bei der Bezeichnung der Hautendotheliome sehe ich ab von dem sog. Haem- resp. Lymphangioendothelioma multiplex, von welchen ich in Übereinstimmung mit einzelnen früheren Autoren, speziell mit Gaßmann, den Nachweis erbracht zu haben glaube, daß sie als Epitheliome anzusehen sind.¹⁾ Ich sehe auch ab von den Geschwülsten der behaarten Kopfhaut, welche als Endotheliome (Spiegler) aufgefaßt worden sind und für welche es immer wahrscheinlicher geworden ist, daß es sich um Epitheliome handelt (Dubreuilh und Auché).²⁾

Mehrfach sind Endotheliome der Haut mit Verkalkungen beschrieben worden, so von Braun zwei Fälle. Es handelte sich im ersten Falle um pilzförmig gewucherte ulcerierte Tumoren, von denen der eine in der Leistengegend, der andere am Rücken saß.

Die Tumoren bestanden aus Zellhaufen und Zellalveolen, welche das Bindegewebe auseinanderdrängten. Im Innern der Zellhaufen fanden sich

¹⁾ s. Archiv für Dermatologie u. Syph., Bd. 58, S. 177.

²⁾ s. Annal. de Derm. et de Syph. Bd. 1902, Nr. 6.

Schichtungskugeln und Kalkkonkremente. Nirgends war ein Zusammenhang der Geschwulstmassen mit der Epidermis oder mit epithelialen Gebilden nachzuweisen. Die Färbung des Epithels und der Geschwulstzellen war eine verschiedene. Die Geschwulst am Rücken zeigte reichlich Pigment, hingegen fehlten hier hyaline Entartung und Kalkkonkremente. Beim zweiten Fall saß die Geschwulst unter dem rechten Auge, war nicht ulceriert, wies aber mikroskopisch hyaline Degeneration des Bindegewebes und der Gefäße auf.

Diese Fälle zeigen in ihrer histologischen Struktur Ähnlichkeit mit unseren Tumoren, so der angeblich endotheliale Charakter der Zellen, die hyalinen Degenerationserscheinungen, sowie die Kalkkonkretionen. Wie aus der Literaturdurchsicht hervorgeht, sind aber die Braunschen Fälle nicht allseitig als Endotheliome anerkannt worden.

So rechnet sie Krompecher zu den Karzinomen, speziell zum drüsenaartigen Oberflächenepithelkrebs, da es Braun nicht gelungen sei, den Nachweis zu erbringen, daß die Geschwulstmassen aus Endothelzellen hervorgegangen seien; auch entspreche das mikroskopische Bild dem Bilde bereits sicher nachgewiesener Endothelgeschwülste nicht.

Volkmann publizierte sechs Fälle von endothelialen Geschwülsten des Kopfes, von denen drei in der Wange, zwei in der Oberlippe und eine in der Nasenhaut saßen. Als gemeinsame histologische Charakteristik wird von ihm angegeben, daß die Geschwulstmassen bestehen aus „netzförmig angeordneten Strängen und Schläuchen von epithelähnlichen Elementen“. Sie entstehen in den Saftspalten des Bindegewebes und durch Wucherung der Lymphgefäßendothelien und gehen von plattspindligen in polygonale kubische und sogar zylindrische Formen über. Die Zellstränge enthalten oft konzentrische Schichtungskugeln und hyaline Ausscheidungsprodukte. Immer besteht der innigste Zusammenhang zwischen den Zellen und dem Stroma.“

Perthes gibt den histologischen Befund von einem Fall, in dem zwei verkalkte Tumoren symmetrisch an beiden Fußsohlen vorhanden waren. Er kommt zu dem Resultate, daß es sich um ein verkalktes Endotheliom mit Ausgang von den Zellen der Wege des Lymphstroms handelte. Auffallend ist das Vorkommen von Riesenzellen, die in Verkalkung übergehen. P. kommt auf Grund der Literatur zu dem Resultat, das 30 bisher veröffentlichte verkalkte Epitheliome, Enchondrome, Lymphangiome der Haut wohl alle endotheliomatöser Natur seien.

In jüngster Zeit ist noch ein Tumor als verkalktes Endotheliom der Haut (neben zwei verkalkten Epitheliomen) von Linser beschrieben worden. Es war ein großer Tumor an der Wade, der aus netzartig miteinander verbundenen Zellsträngen mit hyalinen Maschen und Kalkkugeln bestand, im Zentrum des unteren war meist ein Gefäß sichtbar. Linser zieht die Diagnose Psammom in Frage, wählt aber die Bezeichnung Endotheliom, da er den Ausgang seiner Geschwulst von den Gefäßen für zweifellos hält und weil nach seiner Meinung „mit der Bezeichnung Psammom an und für sich keine genauere Diagnose gegeben ist“.

Endlich wäre noch zu erwähnen ein Fall, den Riehl auf der Naturforscherversammlung in Wien (1894, cf. Dermat. Zeitschr. I, S. 96) besprochen und als von den Lymphspalten ausgehendes multiples Endotheliom aufgefaßt hat (75jährige Frau, multiple, bis apfelgroße Tumoren der oberen Körperhälfte, taubeneigroßer, vom Seitenwandbein in die Schädelkapsel hervorragender Tumor) und ein Fall Harttungs (Archiv f. Derm. u. Syph., Bd. 53, S. 406), den dieser als malignes Endotheliom zu deuten geneigt war (multiple blaurötliche Knoten). Über beide Fälle habe ich ausführliche Publikationen nicht gefunden.

Trotzdem also die Literatur der Endotheliome der Haut wenig verwertbares ergibt, glaube ich doch mit aller Bestimmtheit die Tumoren meines Falles als solche bezeichnen zu können. Ich habe schon oben die Gründe auseinandergesetzt, welche ein Epitheliom mit aller nur möglichen Bestimmtheit ausschließen lassen. Zu diesen Gründen kommt noch ein weiterer hinzu, nämlich die Beziehungen der Geschwülste zu den Nerven resp. ihren Hüllen, die ich ausführlich geschildert habe und die, wie ich glaube, zusammen mit dem endotheliomatösen Charakter der Geschwulst und mit den geschichteten Kalkkugeln uns das Recht geben, von Psammom im engsten Sinne des Wortes zu sprechen.

Die jetzt in der pathologischen Anatomie üblichen Auffassungen der Psammome kann man, soviel ich sehe, in folgender Weise gruppieren: 1. Es gibt Autoren, welche das Wort im weitesten Sinne nehmen und daher alle Tumoren, welche geschichtete Kalkkonkretionen enthalten, Psammome nennen; bei dieser Auffassung bedarf natürlich die Geschwulst selbst noch einer näheren Bezeichnung und man spricht daher von Psammokarzinomen, Psamosarkomen, Psammogliomen usw. (s. oben das Zitat von Linser). 2. Ziegler nennt auch in der neuesten Auflage seines Lehrbuchs Psammome Sarkome oder Fibrome der weichen Hirnhäute und der Pinealdrüse, welche mehr oder weniger reichlich Kalkkonkremente enthalten. 3. Schmaus und Borst identifizieren Psammome und Endotheliome mit Verkalkungen miteinander. 4. Ribbert aber steht auf dem Standpunkt, daß die Psammome verkalkte Endotheliome der Dura sind, ja er meinte, daß unter den Endotheliomen diese an der Innenfläche der Dura befindlichen allein „eine genetisch genügend gesicherte Stellung“ einnehmen.

Wenn wir, was bei der Deutung eines außergewöhnlichen Falles jedenfalls das Empfehlenswerteste sein dürfte, von diesen Definitionen die engste, und das ist unbestreitbar die letzte, acceptieren, so können wir doch auch bei dieser Beschränkung die Annahme, daß es sich in meinem Fall um Psammome handelte, aufrecht erhalten. Denn wie aus der Beschreibung hervorgeht, sind hier Endotheliome vorhanden gewesen, welche in unleugbaren und intimen Beziehungen zu den Umhüllungen der Nerven gestanden haben.

Diese Beziehungen sind am deutlichsten einmal in den Längsschnitten des proximalen Abschnittes des Hauptstranges und dann in dem Querschnitt eines kleinen Nervenastes, d. h. in den beiden Partien, welche ich speziell aus diesem Grunde habe abbilden lassen. Hier sieht man in der Tat, daß die Nerven das Zentrum des Tumors bilden und hier kann man auch konstatieren, daß die Nerven von bindegewebigen und zelligen Massen umgeben sind, wie sie normalerweise an den Nerven des Unterhautzellgewebes nicht zu finden sind. Diese Hüllen stellen augenscheinlich den Ausgangspunkt für die Neubildung dar. An den Längsschnitten sieht man, wie beschrieben, breite Streifen den Nerven parallel ziehen, welche aus einem dicht gewebten feinfaserigen Bindegewebe bestehen, das außerordentlich an das Gewebe der Dura erinnert, wovon ich mich auch an Präparaten von normaler Dura überzeugt habe. Diese duraähnlichen Streifen sind von den Nerven selbst getrennt durch bald schmälere, bald breitere Massen, welche schon ganz deutlich den Bau der Neubildung aufweisen. Hier liegt es unzweifelhaft am nächsten, anzunehmen, daß die Meningen jene Nerven in abnormer Weise ins Unterhautgewebe begleitet haben und daß die Neubildungsmasse zwischen Nerven und Dura, also wie am Gehirn an der Innenfläche der letzteren, zur Entwicklung gekommen ist, oder daß die schon psammomatös veränderten Meningen den Nerven entlang nach außen gewachsen sind. M. B. Schmidt hat bekanntlich die Anschauung ausgesprochen und begründet, daß „die sog. Sarkome der Dura mater (womit er aber, wie aus einer Stelle Seite 444 hervorgeht, „die typischen gutartigen Neubildungen“ meint, welche die Struktur des Fibroms, Sarcoms, Endothelioms zeigen und häufig sandartige Einlagerungen

besitzen, also kurz gesagt die Psammome) nicht von den zelligen Elementen dieser Membran selbst herstammen, sondern arachnoidal Ursprungs sind und von den endothelialen Zellen ausgehen, welche physiologischerweise teils von den eingewachsenen Pachionischen Granulationen, teils als selbstständige Zellzapfen von der glatten Oberfläche der Arachnoidea in das Gewebe der Dura vorgeschoben werden“. Wenn man diese Anschauung akzeptiert, so liegt es außerordentlich nahe, anzunehmen, daß die Tumormassen zwischen Nerv und Dura von solchen Arachnoidealwucherungen endothelialer Natur ausgehen und daß diese dann die Nervenscheide durchwachsen haben. In diesem Sinne ist auch der oben erwähnte Befund zu verwerten, daß in der bindegewebigen Umhüllung des Hauptstranges auf den Querschnitten scharf abgesetzte Zellstränge und Haufen zu sehen sind, welche vollständig den Abbildungen entsprechen, die Schmidt von diesen arachnoidealen Endothelwucherungen in der Dura gibt.

Weniger klar liegen die Verhältnisse an den Querschnitten des Nervenzweiges (s. Fig. 2). Zwei Punkte sind allerdings auch hier unzweifelhaft: 1. nämlich, daß dieser Nerv von einer für periphere Nerven ganz außergewöhnlichen Umhüllungsmasse begleitet ist; und 2. daß die Neubildung, welche auch hier schon fast nach allen Richtungen typisch ausgebildet ist, sich an diese Hülle anschließt. Hier würde es wohl am nächsten liegen, anzunehmen, daß die dem Nerven aufliegende relativ breite Scheide der verdickten Pia entspricht und daß von deren Außenseite, also vom arachnoidealen Gewebe die Tumorentwicklung stattgefunden hat, wie dies speziell auf der rechten Seite der Figur deutlich zu sein scheint. Dabei muß ich es allerdings dahingestellt sein lassen, ob die äußere breite Umhüllung verändertes durales oder von der Subcutis stammendes gewuchertes Bindegewebe ist — ihre Struktur ist jedenfalls dem der Dura viel weniger entsprechend als an den oben besprochenen Längsschnitten. Man müßte dann annehmen, daß dem Hauptstamm alle drei Meningen gefolgt sind, während der Nervenast nur noch von den beiden inneren Scheiden begleitet worden ist.

Ich halte es demnach für bewiesen, daß es sich bei meinem Falle um nach allen Richtungen hin typische

Psammome gehandelt hat, welche sich im Unterhautzellgewebe im Anschluß an subcutane Nerven resp. deren Scheiden gebildet haben, deren außergewöhnlicher, den Meningen entsprechender histologischer Charakter an meinen Präparaten deutlich nachweisbar war (oder welche mit den Nerven nach außen gewachsen sind, nachdem sie schon innerhalb des Rückenmarkkanals entstanden waren). Die Psammome gehören zu denjenigen Tumoren, welche eine ganz besondere Prädilektion für eine Lokalisation haben, so zwar, daß man sie fast oder geradezu als spezifische Tumoren der meningealen Gewebe bezeichnen kann. Wenn solche Tumoren fern von ihrer eigentlichen Heimat vorkommen, liegt es am nächsten, an eine Gewebsversprengung resp. -verschleppung, also an eine Entwicklungsanomalie zu denken.

Solche von ihrem ursprünglichen Standort entfernte Gewebspartien geben das anatomische Substrat für die Geschwulstbildung ab. Dieses anatomische Substrat glaube ich in den meningealen Geweben, welche die Nerven in unserem Falle ins Unterhautzellgewebe begleiten, gefunden zu haben. Normalerweise bilden die Hämme des Rückenmarks die natürliche Umhüllung der aus dem Rückenmark austretenden Nerven bis zum Spinalganglion; hier gehen sie in die epi- und perineurale Scheiden des Nerven über (s. Handbuch der patholog. Anatomie des Nervensystems. Berlin 1904, Bd. II).

Ich habe mich selbst an Schnitten normaler aus dem Rückenmark austretender Nerven bis über das Ganglion hinaus davon überzeugt, daß man in der Tat die Rückenmarkshämme bis zum Ganglion konstatieren kann und habe an einzelnen Schnitten auch Zellhaufen, welche den Schmidtschen Arachnoidealwucherungen entsprachen, und selbst einzelne Kalkkugeln gesehen.

Ich glaube also nicht fehlzugehen, wenn ich annehme, daß auf Grund einer entwicklungsgeschichtlichen Störung in meinem Falle diese Hämme den Nerven abnorm weit gefolgt sind; ob auf Grund irgend einer entwicklungsgeschichtlichen Störung eine besondere innige Verwachsung der Nerven mit ihren Scheiden stattgefunden hat, muß ich dahingestellt sein lassen. Ebensowenig kann ich natürlich einen Grund dafür

angeben, warum bei diesem Kinde eine solche Störung stattgefunden hat und ob sie etwa mit der Skoliose in irgend einem Zusammenhang gestanden hat.

Wenn wir aber einmal diese Entwicklungsanomalie in dem Sinne, daß die Meningen mit nach außen gewachsen sind, als gegeben annehmen, so ist die Entwicklung von Psammomen an diesen Häuten mit unseren allgemeinen Anschauungen gut vereinbar. Psammome kommen ja im allgemeinen meist bei älteren Individuen zur Beobachtung; abnorme Lagerungsverhältnisse können aber sehr wohl für die frühe Entwicklung von Tumoren eine besondere Prädisposition schaffen, wie wir das ja von manchen Geschwülsten wissen. Diese Anschauung würde auch übereinstimmen mit der von M. B. Schmidt, welcher (S. 444) sich folgendermaßen ausspricht: „In Anbetracht dessen, daß die sog. Sarkome der harten Hirnhaut, deren enge Beziehung zu den Abkömmlingen des Arachnoidealendothels im folgenden besprochen werden soll, mit Vorliebe gerade im hohen Lebensalter gefunden werden, ist dem Gedanken Raum zu geben, daß eine Loslösung derselben von ihrem Mutterboden infolge einer (senilen) Verkleinerung des Gehirns den Anstoß zur Geschwulstbildung geben kann und somit die Geschwulstlehre Ribberts auf diese Tumoren ihre Anwendung findet.“

Das klinische Verhalten der Tumoren bei der kleinen Patientin, soweit wir es beobachten konnten, stimmt ebenfalls mit unseren Kenntnissen über die Psammome überein. Es handelt sich — bislang wenigstens — um augenscheinlich sehr langsam sich entwickelnde benigne Tumoren — und zwar ganz wie bei den Psammomen der Hirnhäute trotz des endotheliomatösen Baues.

Vom Vorkommen von eigentlichen Psammomen in der Haut habe ich in der mir zur Verfügung stehenden Literatur nichts gefunden.

Dagegen gibt es eine Anzahl von Tumoren des Opticus, des Acusticus, in einem Falle (Fester) auch des Facialis, welche als Psammome aufgefaßt worden sind. Ich kann hier auf die Arbeit von Braunschweig verweisen, welcher betont, daß in 12 Fällen von primären Geschwülsten des Opticus die endotheliomatöse Natur der Tumoren nachgewiesen sei und daß auch einige dieser Tumoren (die Fälle von Neumann, Jacobson-Recklinghausen, Dussaussay, eventuell

Goldzieher, Knapp und King Ernst echte Psammome (d. h. Endotheliome mit Kalkkörnern) seien, während in anderen analogen Tumoren (s. Tailor) Verkalkungen zu fehlen scheinen.¹⁾ Ich brauche hier nicht darauf einzugehen, daß in einzelnen dieser Fälle die Struktur als gemischt sarkomatös, myxomatös, in einem Falle (Knapp) sogar als karzinomatös bezeichnet wird; es handelt sich hierbei wohl nur um Differenzen in der Nomenklatur, resp. in der Auffassung der Geschwülste überhaupt. Ich erwähne hier ferner noch einen nach Braunschweigs Arbeit von Wintersteiner publizierten Fall von Endothelioma vaginae nervi optici, der, da er spärlich konzentrisch geschichtete Körperchen enthält, ebenfalls als Psammom angesprochen werden kann, ferner zwei Fälle von Fester von Fibro-Psammom des Acusticus und Facialis und einen von Billroth von Psammo-Sarkom der Orbita.

Daß am Opticus echte Psammome häufiger vorkommen, ist, da dieser ja von den Meningen bis zum Bulbus begleitet wird, nicht auffallend. Dagegen wird man die an anderen Organen beschriebenen Psammome, bei denen ein Zusammenhang mit Nerven resp. Nervenscheiden nicht erwiesen, nur dann als solche anerkennen können, wenn man den Begriff Psammom in dem weiteren Sinne als „Endotheliome mit Verkalkungen“ faßt oder wenn man gar alle möglichen Tumoren mit Kalkkugeln als Psammome bezeichnet. Diese Bemerkung bezieht sich sowohl auf das Psammom des Peritoneums (Borst), als auf die psammösen Cystadenome und Krebse der weiblichen Genitalien (Marchand, Fleischl, Pfannenstiel), Psammokarzinom des Uterus (H. Schmit) etc.

Es ist vielleicht von allgemeinem Interesse und kann eventuell zur Erklärung der Psammombildung in unserem Falle herangezogen werden, daß Clara Weiß auch bei endoneuralen Wucherungen der peripherischen Nerven des Hundes Verkalkungen beobachtet hat. Verf. beschreibt innerhalb der Bündel der Nervenfasern und in der Nähe des Perineuriums Kalkmassen, die teils rund, teils länglich gestreckt waren. Die runden wiesen eine konzentrische Schichtung auf und erinnerten an die Corpora amyacea des Zentralnervensystems. Die Kugeln lagen immer im Innern der Bündel im bindegewebigen Feld, dessen Fasern eine konzentrische Schichtung zeigten. Neben dem verkalkten Centrum bestand eine peripherische, konzentrisch geschichtete, nicht verkalkte Zone.

Ich muß zum Schluß noch drei Punkte in möglichster Kürze erörtern: 1. die Kalkablagerungen, 2. die Pig-

¹⁾ vergl. Axenfeld, Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse, I. 4. S. 72.

mentzellen und 3. die Veränderungen in der Cutis unseres Falles.

ad 1. Die Frage nach der Entstehung der Kalkkörper in den Psammomen resp. Endotheliomen überhaupt ist in der Literatur von sehr zahlreichen Autoren eingehend besprochen worden. Ich resümiere hier einige der wichtigeren Angaben.

Virchow sagt, es sei schwer zu entscheiden, wie diese Gebilde entstehen; sie seien vielleicht Abkömmlinge der Zellen oder gehen aus der Intercellularsubstanz des Bindegewebes hervor oder seien bloße Konkretionen. — Lud. Meyer leitet derartige Gebilde aus den Zellen des epithelialen Überzuges der Arachnoidea her. — Steudener sah Verkalkungen entstehen, die durch Verschmelzung und Verschwinden der Kerne zu homogenen konzentrisch geschichteten Kugeln umgewandelt wurden, in welche sich Kalksalze ablagerten. Daneben gibt er die Entstehung von nadelförmigen Kalkkörpern im Bindegewebe zu.

Recklinghausen führt sie auf sklerotische Bindegewebsbündel mit platten Bindegewebszellen zurück.

Schüppel läßt die Kalkkonkremente auch aus den Gefäßen entstehen, die runden aus buchtigen Ausstülpungen, die länglichen aus obliterierten Gefäßen selbst.

Cornil und Ranvier teilen diese Anschauung (daher Sarcomes angiolithiques).

Nach Robin gehen die Psammome aus dem Endothel der Arachnoides hervor; er nennt die Kugeln „globes épidermiques“, analog den konzentrisch geschichteten Epideriskugeln in den Cancroiden; durch Ablagerung von Kalksalzen in diese Kugeln entstünden die Hirnsandkörner. — Golgi glaubt an die Entstehung der Kugeln aus Bindegewebsfasern. —

Arnold gibt zu, daß die Gefäße häufig der Ausgangspunkt der Kalkkugeln und Kalkzapfen bilden, sei es a) durch Petrifikation des Inhalts, b) durch Petrifikation der Wand, c) durch beides, d) durch Wucherung der Adventitia und Petrifikation des neugebildeten Wulstes. Daneben nimmt er aber noch Verkaltungsvorgänge in Bindegewebsbündeln und Bändern, ebenso Konkretionen nicht organischen Ursprung an. — Kraushaar fand die Verkalkung aus der Inkrustation von konzentrischen Zellnestern hervorgehend. Dieselben nehmen zuweilen vor der Verkalkung ein homogenes Aussehen an. Die länglichen Balken entstehen durch Inkrustation von Bindegewebe. — Ernst beobachtete hyaline Degeneration der perivasculären Säume und Verkalkung derselben, andererseits hyaline Umwandlung von Zellen, Konfluiieren von Hyalintropfen, Verkalkung derselben und Bildung von Sandkörnern. — J. Levi nimmt eine unorganische Entstehung der Kalkkugeln an. Sie entwickeln sich innerhalb der Faserbündel, die Anlegung der Zellen erfolgt secundär. — S. Meier läßt die Kugeln aus Zellen hervorgehen, die hyalin entarten

und konzentrisch geschichtet werden, desgleichen entstehen sie aus Bindegewebsbündeln, die eine ähnliche Umwandlung erfahren. — Nach Kaufmann bilden sich die Kugeln durch Kalkablagerung in einer hyalinen Grundlage, in hyalinen Bindegewebsfasern, in hyalinen Gefäßen und Gefäßanlagen, endlich in hyalinen endothelialen Zellmassen. — Borst leitet die unregelmäßigen Kalkmassen in Form von Spießen, Nadeln, Kolben, Keulen usw. von Verkalkungen der Bindegewebsbündel und der Gefäße her, besonders wenn hyaline Degeneration voraufgegangen ist, während die rundlichen Formen eine zellige Grundlage haben. — Perthes ist der Ansicht, daß der zellige Inhalt, welcher Lymphkapillaren und Lymphspalten ausfüllt, der Verkalkung verfalle. Es lasse sich so gut wie immer eine hyaline Grundsubstanz nachweisen, in welcher erst secundär der Kalk auftrete.

Linser hält für seinen Fall eine Wucherung der Endothelzellen der Kapillaren und nachträgliche Verkalkung für das Wahrscheinlichste.

Wie aus diesen Literaturangaben hervorgeht, nehmen einzelne Autoren eine gleichartige Entstehung der Kalkkonkremente an, andere — und zwar scheint das die Mehrzahl zu sein — glauben, daß sie aus verschiedenen Gewebsbestandteilen hervorgehen können und zwar aus Blutgefäßen, Lymphspalten und -Gefäßen, Bindegewebsfasern und Zellen. Auch in meinem Falle habe ich so verschiedene Bilder gesehen, daß es mir kaum möglich erscheint, sie auf einheitliche Weise zu erklären. An einigen Stellen schien sich der Kalk innerhalb der Tumorzellen abzulagern; dabei waren die Kerne dieser Zellen viel weniger distinkt färbbar und weniger scharf in den Konturen. Daneben muß auch die Entstehung aus Bindegewebsbündeln zugegeben werden. Wir sahen vollkommen hyaline große Kugeln teils noch mit erhaltenen spärlichen Zellkernen versehen, teils ohne solche. Manche dieser Kugeln sind noch frei von Kalk, in anderen beginnt sich im Zentrum ein Kalkkorn zu bilden. Endlich sahen wir auch hyaline Kugeln, die im Zentrum den Durchschnitt einer Kapillare erkennen ließen, deren Endothelien zum Teil etwas gewuchert waren. Letzteres würde vielleicht den rosenkranzartigen Verdickungen entsprechen, die von verschiedenen Autoren an den Gefäßen beschrieben wurden und die Anlaß zur Verkalkung geben sollen. Also hätten wir die in der Literatur verzeichneten drei Hauptarten der Kalkablagerung in unserem Tumor vereinigt. Auffallend war nur, daß wir, trotzdem wir viele Bindegewebsbündel und Zellstränge auf Längs- und Schrägschnitten gesehen,

längliche Kalkmassen nicht auffinden konnten; alle Kalkkörper hatten, wenn sie eine bestimmte Größe erreichten, eine runde Form, während M. B. Schmidt an den Pacchionischen Granulationen längliche Kalkkörper gesehen hat und annimmt, daß die „kreisrunden Formen nicht Durchschnitte von Kugeln, sondern von Balken“ bedeuten (p. 437). Woran diese Differenz liegen mag, kann ich nicht entscheiden.

ad 2. Auch für die oben genauer beschriebenen Pigmentzellen vermag ich eine bestimmte Erklärung nicht zu geben; man konnte daran denken, daß die in die Haut verschleppte Pia das Material für diese Pigmentzellenwucherung gegeben habe. Es kommen in der Tat in der Pia ganz ähnliche, ebenfalls mit langen Ausläufern versehene Pigmentzellen vor, wie ich mich an einem Präparate überzeugen konnte, das mir Herr Prof. Langhans gütigst zur Verfügung stellte. Mir schienen allerdings diese pigmenthaltigen Piazellen bedeutend größer zu sein. Auffallend wäre bei dieser Annahme auch die Lokalisation der Pigmentzellen. Ich habe sie wesentlich in den mittleren und tieferen Lagen der Cutis gefunden, gerade an der Stelle, wo der Tumor in das Cutisgewebe einmündet. An einigen Präparaten sah ich sie allerdings auch noch vereinzelt in der bindegewebigen Umhüllung des Tumors, aber nur auf einer Seite. Im Innern des Tumors fehlten sie vollständig, ebenso in dem übrigen anliegenden Bindegewebe, speziell auch in den Längs- und Querschnitten, in denen die Beziehungen des Tumors zu den Nervenscheiden am deutlichsten waren (s. Figuren 1 u. 2). Auch am untersten Tumor fanden sie sich sehr reichlich, obwohl in und unmittelbar unter der makroskopisch besonders stark veränderten Haut nichts von Tumorgewebe zu entdecken war. Diese Tatsachen lassen sich mit der Hypothese der Verschleppung der Piazellen nicht recht in Einklang bringen.

Mehr Wahrscheinlichkeit hat die Annahme für sich, daß in der Cutis durch den Druck des einwachsenden Tumors und durch die Zugwirkungen, denen die Cutis ausgesetzt sein mußte, da ja der Tumor mit einem Stiel in der Tiefe befestigt war, eine Reizung stattgefunden hat, wobei wie bei anderen chronischen, sich immer wiederholenden Hyperämien resp. leichten Entzündungen eine Vermehrung des Pigmentes stattgefunden haben kann.

ad 3. Interessant und auffallend ist auch der Schwund des elastischen Gewebes, das im Papillarkörper oberhalb des Tumors noch erhalten ist, in der eigentlichen Cutis aber bis an den Tumor heran fehlt. Auch hierfür sind wohl Zug- und Druckwirkungen des Tumors, eventuell auch leichte chronische Entzündung verantwortlich zu machen. Dicht neben der Einmündung des Tumors in die Cutis sind die elastischen Fasern in normaler Zahl und Form erhalten. Der Schwund von elastischen Fasern erklärt uns die atrophische Beschaffenheit der Haut über den Tumoren, welche man besonders mit dem tastenden Finger konstatieren konnte. Man hatte das deutliche Gefühl einer weichen Lücke, die an die Striae gravidarum und die sog. Atrophia maculosa cutis („Anetodermie“ Jadassohn) erinnerte.

Ich glaube, daß es die Kombination dieses Elastinschwundes mit der Hyperpigmentierung gewesen sein muß, welche den zentralen Partien der Tumoren ihren ganz eigentümlichen grauen Farbenton gab.

Ich glaube also auf Grund dieser Beobachtung — soweit ein einzelner Fall Schlußfolgerungen gestattet — die Behauptung aufstellen zu können, daß in der Subcutis und Cutis Tumoren vorkommen, welche histologisch und pathogenetisch den Psammomen der Hirnhäute vollständig entsprechen. Sie waren klinisch durch derbe plattenförmige Knoten in den tiefen Lagen der Cutis und im Unterhautzellgewebe charakterisiert und ließen sich zum Teil strangförmig bis an den Knochen verfolgen. Die oberen Partien der Haut beteiligten sich an dem Tumor durch Elastinverlust und Pigmentzellenvermehrung, wodurch stellenweise ein atrophisches, graurötliches Aussehen der Oberfläche der Tumoren zustande kam. Diese Psammomentwicklung ist augenscheinlich auf eine Anomalie der Nervenscheiden der Unterhautnerven zurückzuführen, welche außergewöhnlich weit mit den Nerven nach außen gewachsen sind.

Meinem hochverehrten Chef und Lehrer, Herrn Professor Jadassohn, spreche ich für die gütige Überlassung dieses

interessanten Falles, sowie für die reichliche Unterstützung bei der Bearbeitung desselben, meinen innigsten Dank aus.

Ebenso danke ich herzlich meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Langhans, für die gütige Durchsicht der Präparate und die dabei erhaltene Belehrung.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. X und XI.

- Taf. X, Fig. 1a. Längsschnitt durch das proximale Ende des mittleren Tumors. a Nerven, b Tumor, c, c¹ Dura.
 Fig. 1b. Bei Immersionsvergrößerung gezeichneter Querschnitt durch Fig. 1a, etwa in der Höhe von c. Bezeichnungen wie oben.
 Fig. 2. Querschnitt durch einen Nebenstrang aus dem mittleren Stück des mittleren Tumors. a Nerv, b Nervenscheide, c Tumor, d Kalkkugeln.
 Taf. XI. Schnitt durch Haut und obere Partien des mittleren Tumors. a Cutis mit Pigmentzellen und Verlust der elastischen Fasern (auf diesem Schnitt nicht gefärbt), b Cutis mit elastischen Fasern, c kapselartige Umhüllung des Tumors, d Tumor, e Schweißdrüsen.

Literatur.

1. Arnold, J., Ein Beitrag zu der Lehre von dem Bau und der Entwicklung der Psammome. Dieses Archiv Bd. 52.
2. Borst, Geschwulstlehre.
3. Braun, Über verkalkte Endotheliome der Haut. Archiv für klinische Chirurgie Bd. 43.
4. Braunschweig, Die primären Geschwülste der Sehnerven. Graefes Archiv für Ophthalmologie Bd. 39.
5. Dussaussay, Sarcome angiolithique du nerf optique gauche. Bulletins de la société anatomique de Paris 1875.
6. Ernst, Über Psammome. Zieglers Beiträge Bd. 11.
7. Evetzky. Zur Cylindromfrage. Dieses Archiv Bd. 69.
8. Fester, Zur Kasuistik der Psammome am Zentralnervenapparat. Berl. klin. Wochenschrift 1878.
9. Golgi, Über Bau und Entwicklung der Psammome. Referat dieses Archiv Bd. 51.
10. Hertwig, Handbuch der vergleichenden und experimentellen Entwicklungsgeschichte der Wirbeltiere.
11. Jakobson, Tumorbildung im Nervus opticus und im Fettgewebe der Orbita. Graefes Archiv Bd. 9.
12. Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathol. Anatomie.
13. Knapp, Ein Fall von Karzinom der äußeren Nervenscheide. Archiv für Augen- und Ohrenheilkunde IV. 1874.
14. Kraushaar, O., Ein Fall von perforierendem Endothialsarkom der Dura mater. Inaugural-Dissertation. Marburg 1886.

15. Krompecher, E., Der drüsenaartige Oberflächenepithelkrebs, Carcinoma epithelialia adenoides. Zieglers Beiträge für pathol. Anatomie Bd. 28.
16. Levi, J., Untersuchungen über den Bau und die Entwicklung der Konkretionen in Psammomen der Dura mater cerebri und der Kalkplatten der Arachnoidea. Inaugural-Dissertation. Freiburg i. B. 1890.
17. Linser, Über verkalkte Epitheliome und Endotheliome. Bruns' Beiträge Bd. 26, S. 595.
18. Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse 1895, I. 2.
19. Meier, J., Über die Struktur, das Vorkommen und die Entstehung der Sandkörner. Dieses Archiv Bd. 143.
20. Neumann, Über Sarkome mit endothelialen Zellen, nebst Bemerkungen über die Stellung der Sarkome zu den Karzinomen. Archiv für Heilkunde Bd. 13.
21. Perthes, Über verkalkte Endotheliome im Unterhautbindegewebe, Beiträge für klin. Chirurgie Bd. 12, S. 589.
22. Reich, M., Zur Pathologie des Sehnerven. Archiv f. Ophthalmologie. Bd. 22, Abtlg. 1.
23. Ribbert, Geschwulstlehre 1904, S. 592.
24. Pictet, Sarcome angiolithique du nerf optique gauche. Recueil d'Ophthalmologie 1875.
25. Schmaus, Lehrbuch der patholog. Anatomie.
26. Schmidt, M. B., Über die Pacchionischen Granulationen und ihr Verhältnis zu den Sarkomen und Psammomen der Dura mater. Dieses Archiv Bd. 170, S. 429.
27. Schüppel, Die Entwicklung der kalkhaltigen Sarcome der Dura mater. Archiv für Heilkunde Bd. 10.
28. Thorn, Über die verkalkten Epitheliome. Archiv für klin. Chirurgie Bd. 56.
29. Volkmann, Über endothiale Geschwülste. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Bd. 41.
30. Weiß, Clara, Über endoneurale Wucherungen in den peripheren Nerven des Hundes. Dieses Archiv Bd. 135.
31. Wintersteiner, Endothelioma vaginae nervi optici. Verhandlungen deutscher Naturforscher und Ärzte. München 1899, S. 330.
32. Ziegler, Lehrbuch der patholog. Anatomie.

Druckfehler.

S. 142, siebente Reihe von unten und Anm.¹⁾ lies: Pol statt Pal;
ibid. fünfte Reihe von unten lies: Trigers statt Trizus.

Fig. 1a.

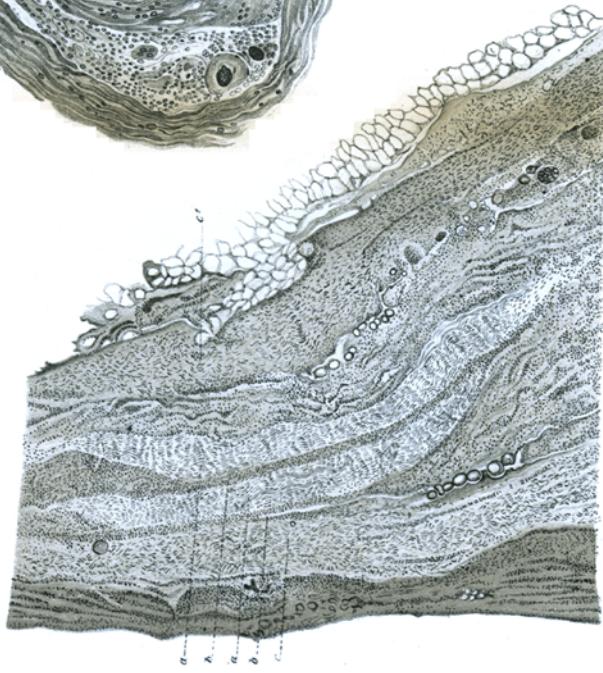


Fig. 2.



Fig. 1b.



