

VI.

**Über multiple Knochen-Peritheliome mit
Lymphosarkom der Lymphdrüsen
(Kahlersche Krankheit?).**

Von

Dr. Alfredo Bevacqua,

Oberarzt am Militärhospital „della Trinità“ in Neapel¹).

(Hierzu 4 Textfiguren.)

Die folgende Beobachtung hat mit der Kahlerschen Krankheit in vielen Punkten Ähnlichkeit, im klinischen Bild ebenso wie im Verlauf und anatomischen Befund, sie unterscheidet sich ein wenig davon im histologischen und besonders im urologischen Befund.

Ich veröffentliche den Fall, weil die seltene Krankheit vor wenigen Jahren als ein in sich geschlossenes Ganzes beschrieben wurde, freilich noch mit vielen unsicheren Symptomen, ferner weil das Knochenepitheliom, schon allein an einer Stelle selten, ganz ungewöhnlich an dem größten Teil aller Knochen zu finden ist und weil das gleichzeitige Vorhandensein von Lymphdrüsensarkom geradezu eine Ausnahme darstellt.

Aus der sorgfältigen Arbeit des Prof. d'Urso¹ ergibt sich, daß unter den 22 Fällen von Knochen-Endotheliom, die er bis zum Jahre 1900 zusammengestellt hat, einige waren, die deutlich als Peritheliome gekennzeichnet sind (Jaffé², Kolaček³, Hildebrand⁴, König⁵, Poncet⁶, Ritter⁷, Berger⁸) und meist pulsierten, keiner aber mit meinem Ähnlichkeit hatte, weder fand sich die allgemeine Beteiligung aller Knochen noch in den Lymphdrüsen die Geschwulstbildung. Bei Poncet fand sich ein Knoten im Stirnbein als Metastase einer Femurgeschwulst, die zu einer Spontanfraktur geführt hatte; bei Berger traten pulsierende Tumoren in der Supraciliargegend und am Oberschenkel auf, nachdem der linke Arm amputiert war, der Humerus war der Primärsitz der Krankheit; bei König handelte es sich um multiple Neubildungen in den Knochen eines Fußes und im Gastroknemius, der Kranke wurde durch Operation geheilt. Sudhoff⁹ beschrieb einen Fall von Wirbelsäulen-Tumoren mit Metastasen in vielen anderen Knochen, es schien sich eher um ein Endotheliom als um ein Peritheliom zu handeln, auch waren die anderen Knochen sekundär befallen, und es fehlte, im Gegensatz zu unserem Fall, eine Lymphdrüsenaaffektion vollständig.

¹⁾ Übersetzt von Dr. C. Davidsohn.

Bignamⁱ¹⁰ beschrieb 1898 einen Fall mit einem dem unsrigen ähnlichen Befund, die Tumoren fanden sich im Mark des größten Teiles der Knochen, sie waren linsengroß, er nannte es „peritheliales Angiosarkom des Knochenmarks“ und setzte noch das Adjektiv „systematisch“ hinzu, um damit auszudrücken, daß die Neubildung ein ganzes anatomisches und physiologisches System betroffen hätte; er reihte es ein in die systematischen Sarkomaten des Knochenmarks.

Die übrigen systematischen Knochentumoren, die er zu den Lymphomatosen rechnet, teilt er¹¹ in drei Arten ein:

a) Marklymphome, vorzugsweise ist das Knochenmark Sitz der Tumoren, klinisch verlaufen diese Fälle unter dem Bilde einer progressiven, rasch zu Tode führenden Anämie;

b) Fälle von systematischer Knochen-Lymphomatose ohne besonders frühe schwere und verbreitete Beteiligung des Marks, hierhin gehören die multiplen Myelome der K a h l e r schen Krankheit;

c) Fälle von hauptsächlich periostalem Sitz, die Lymphomatose entwickelt sich hier in mehr diffuser Weise besonders im Periost und bringt Veränderungen in der Skelettform mit sich, ähnlich wie die P a g e t sche Krankheit, die Akromegalie u. a. m.

Sehr wahrscheinlich handelte es sich auch bei M a r c k w a l d¹² wie bei B i g n a m i um multiple Knochen-Peritheliome, während der Autor sie zu den intravaskulären Endotheliomen rechnete, auch den Fall von K a h l e r und die übrigen diesem ähnlichen zählt er dazu.

Mit dem Peritheliom im allgemeinen, seinen Eigenschaften, seinen Unterabteilungen und den verschiedenen Fragen, die in bezug auf diese Geschwulstgruppe noch umstritten werden, brauche ich mich hier nicht zu beschäftigen, es finden sich darüber grundlegende Auseinandersetzungen in den Arbeiten von H i l d e b r a n d⁴, P a l t a u f¹³, W a l d e y e r¹⁴, K o l a c z e k³, B i r c h - H i r s c h f e l d¹⁵, B o r r m a n n¹⁶, v o n H i p p e l¹⁷, B a r t h¹⁸ usw. und in dem Geschwulstwerk von B o r s t¹⁹. Von italienischen Forschern erwähne ich F r u g i u e l e²⁰,²¹, P i a n e s e²², B i n d i²³, T a r s i a²⁴, P a - l a z z o²⁵ usw.

Ich selbst²⁶ habe 1907 über ein subkutanes Hämolympo-Peritheliom der Retroaurikulargegend berichtet.

Die anatomischen und klinischen charakteristischen Eigenschaften der Knochen-Peritheliome sind denen der Endotheliome völlig gleich, wenn man von ihrer stärkeren Vaskularisation absieht, daher pulsieren die Peritheliome häufig und werden mit Aneurysmen der Knochenarterien verwechselt.

Die Eigentümlichkeiten der Peritheliome sind in der Dissertation von G a y m a r d und in der eingangs erwähnten Arbeit von d'U r s o aufgeführt, deswegen kann ich hier auf ihre Wiedergabe verzichten. Erwähnen will ich nur, daß das multiple Peri-

theliom der Knochen mit dem isolierten identisch ist in bezug auf den mikroskopischen Befund ebenso wie auf den primären Sitz, welcher ebenso auch bei multiplen und einfachen Endotheliomen gewöhnlich im Mark der langen Röhren- und spongiösen Knochen liegt, wenn auch, besonders bei letzteren, der periostale Ursprung nicht ganz ausgeschlossen werden kann.

Was nun den von mir beobachteten Fall angeht, so mußte ich mich mit Rücksicht auf die soziale Stellung des Verstorbenen auf die Sektion und die histologische Untersuchung der Brusthöhle und ihrer Organe beschränken. Trotzdem behält meiner Ansicht nach der Fall seinen Wert, wenn er auch dadurch in seiner Bedeutung etwas verlieren sollte.

K r a n k e n g e s c h i c h t e.

A. B., Hilfsbeamter der Armee, 54 Jahre alt, kommt am 15. September 1907 ins Krankenhaus (er wird auf der Beamtenabteilung, Zimmer 3, untergebracht, unter Dr. T e m und Dr. M a d i a).

Er klagt über heftige Schmerzen an den Schultern und in der Brust, die nach dem Kreuz ausstrahlen. Plötzlich, blitzartig treten sie auf, sie sind so stark, daß sie dem Kranken nicht die geringste Ruhe lassen; er windet sich, schreit und brüllt in geradezu bedauernswerter Weise. Die ersten Tage verschrieb ich ihm eine beruhigende Einreibung gegen seine Interkostal-Neuralgie, an der er nach Aussage des Arztes, der ihn vorher 3 Monate lang behandelt hatte, litt.

Starke Gesichtsschmerzen auf der rechten Seite traten hinzu. Über erbliche oder familiäre Krankheiten war nichts bekannt, er selbst hat an Gicht und Nierenkolik gelitten, auch sind im Urin Steine abgegangen. Er trinkt und raucht mäßig, Abusus in Venere wird zugegeben, er war als Militär den den Rheumatismus hervorruifenden Schädigungen ausgesetzt.

S t a t u s p r a e s e n s .

Kräftiger Körperbau, schlechter Ernährungszustand, schlaffe Muskulatur, blasser Hautfarbe, strohfarbenartig. Die rechte Wange ist im Zusammenhang mit dem aufsteigenden Ast des Unterkiefers geschwollen und ödematös, prall-elastisch, schmerhaft, nicht scharf abgrenzbar geht die Schwellung etwas auf die Parotisgegend über. Mit der Drüse hat sie keine weitere Beziehung als der Lage nach, sie geht offenbar vom Knochen aus. Er kann die Kiefer nur unvollständig auseinanderbringen, weil im Kiefergelenk Schmerzen auftreten.

Mit vieler Mühe gelingt es bei Niederdrücken der Zunge die gerötete ödematöse Uvula zu sehen und den etwas angeschwollenen rechten hinteren Gaumenbogen. Die Supraklavikulardrüsen sind rechts leicht geschwollen, nur eine erreicht Mandelgröße, während die übrigen kleiner sind, hart, verschiebbar, indolent. Die Jugular-, Zervikal- und Inguinaldrüsen sind nicht geschwollen.

Eine genaue Untersuchung des Thorax war wegen der unerträglichen Schmerzen bei der geringsten Bewegung in den ersten Tagen ganz ausgeschlossen, auch nachher hinderte die große Mattigkeit eine exakte Untersuchung.

Das Herz ist gesund. Von seiten des Nervensystems bestand keine Anomalie; Motilität und Sensibilität waren ungestört, von den Brustschmerzen abgesehen. Knie- und Bauchreflexe abgeschwächt. Pupillendifferenz besteht, die linke ist ein wenig weiter, und Pupillenstarre (A r g y l - R o b e r t s o n). Der Kranke hatte niemals lanzinierende Schmerzen in den Beinen, keine gastrischen Krisen, Doppelsehen, Skotome oder Sehstörungen. Die wiederholt ausgeführte Urinuntersuchung ergab im Mittel: Farbe II (V o g e l), spez. Gew. 1020—1022, Reaktion sauer, Albumen spärlich, aber ständig (0,20—0,25 %), \ddot{U} 16%_{oo}, Indikan reichlich, Tripelphosphate vermehrt. Bei mikroskopischer Untersuchung fanden sich: wenige, vorwiegend hyaline Zylinder, daneben auch granulierte und Epithelzylinder, selten rote Blutkörperchen, dagegen fehlten in den letzten Tagen, als darnach gesucht wurde, Pepton und die B e n c e - J o n e s s e n s e n Eiweißkörper.

K r a n k h e i t s v e r l a u f.

Die Schmerzen ließen nach Santoninjektionen in den nächsten Tagen nach, aber das Allgemeinbefinden verschlechterte sich, der Ernährungszustand kam immer mehr herunter, die Haut wurde blasser, die Geschwulst am Kiefer nahm an Umfang zu, eine Probepunktion war mit negativem Erfolge ausgeführt worden, die Anschwellung am Gaumenbogen dehnte sich aus.

Auch das Sensorium wurde immer schwächer, so daß der Kranke in den letzten Tagen kaum jemand erkannte, das Auge war ausdruckslos, der Blick starr, und auf Fragen antwortete er mit einzelnen Worten und nur mit großer Mühe.

Am 15. Oktober wurden Tumoren an fast allen Rippen auf beiden Seiten bemerkt, ihre Konsistenz war zuerst hart, später elastisch, sie nahmen an Größe zu, erreichten den Umfang einer Mandarine. Auch am Schafte der beiden Oberschenkelknochen fanden sich solche Tumoren, sie waren aber so mit knöchernen Massen durchsetzt, daß man den Eindruck hatte, der Femur wäre an solcher Stelle gleichmäßig verdickt.

In den ersten Tagen nach ihrem Auftreten waren sie schmerhaft, später ließen die Schmerzen nach, vielleicht im Zusammenhang mit dem Schwund des Bewußtseins in der letzten Lebenszeit.

Die nach dem Erscheinen der Tumoren ausgeführte Blutuntersuchung ergab: rote Blutkörperchen 3 550 000 im ccm, weiße 18 000, Hämoglobin 40 % (Fleischl.). Keine fetthaltigen oder Hämatoblasten. Leukozyten im Verhältnis zueinander normal, nur die mit neutrophilen Granula vermehrt.

Weiterhin nahm die Kachexie zu, es trat Dyspnoe auf, kraftlos konnte der Patient schließlich kein Glied mehr bewegen, langsam trat am 21. Oktober der Tod ein.

D i a g n o s e.

Zuerst war an Tabes gedacht worden wegen der Gürtelschmerzen, Pupillendifferenz und -starre bei Lichteinfall, Abschwächung des

Patellarreflexes, die Gesichtsschwellung und -schmerzen wären dann als besonderes Phänomen hinzugekommen; darauf mußte bei genauerer Beobachtung diese Diagnose gänzlich aufgegeben werden, es wurde wegen der schmerhaften Subklavikulardrüsen auf der rechten Seite an Neubildungen im Thorax oder an Leber und Magen gedacht (Troisiерsches Symptom).

Auf Grund eines anderen von mir 1892 beobachteten und veröffentlichten Falles²⁷ — der Kranke hatte dieselben Brustschmerzen, die subklavikularen Drüsen waren hart, indolent, die verschiedensten Diagnosen waren gestellt worden, bis die Sektion ein Lungenkarzinom aufdeckte — zögerte ich nicht, auch bei dem jetzigen Falle eine endothorazische Neubildung anzunehmen.

Damit ließen sich alle Symptome erklären: die Hypertrophie der subklavikularen Drüsen und die Kieferschwellung als Metastasen; die Gürtelschmerzen entstanden wahrscheinlich durch Druck auf die Intercostalnerven, die Pupillendifferenz durch Druck auf den einen Halssympathikus oder auf dessen Anastomose mit dem zweiten Intercostalnerven; die Kachexie, die Anämie, der Kräfteverfall: alles war mit der Natur einer malignen Neubildung in Einklang zu bringen.

Der Sitz der Krankheit ließ sich jedoch nicht feststellen, weil jede stärkere Bewegung, Atemholen, wegen der Schmerzen aufgegeben werden mußte, nur daß die bösartige Natur der Geschwulst durch das Auftreten der Knoten an den Rippen und Femora in den letzten Tagen noch deutlicher wurde.

Die Örtlichkeit der Tumoren ließ mich an die Kahler'sche Krankheit denken, deren Symptome sich mit den hier beobachteten vollkommen deckten.

Zur größeren Sicherung untersuchte ich den Urin mehrmals auf den Bene-Joneschen Eiweißkörper, welcher für die Krankheit pathognomonisch sein soll. Die Untersuchung wurde stets ganz nach Vorschrift ausgeführt, aber stets mit negativem Erfolge, auch nach Fällung und warmer Filtrierung des spärlichen Eiweißes, das der Urin enthielt.

Das Fehlen der Albumosen im Urin ließ von der Kahler'schen Krankheit abkommen, wir wollten nun erst von der Sektion und mikroskopischen Untersuchung Aufklärung erwarten, klinisch konnte nur eine Art „Knochensarkom“ festgestellt werden.

Sektionsbefund.

Brusthöhle allein wird aus dem angegebenen Grunde seziert, das Brustbein bleibt oben an den Weichteilen hängen, wird unten am Abdomen nach vorn aufgehoben.

Die meisten Rippen sind mit Geschwürlsten bedeckt, die fast symmetrisch rechts und links verteilt sind, und in ihrer Größe zwischen der einer Nuß und eines Apfels schwanken. An der Ansatzstelle der einzelnen Knoten ersetzt jeder derselben das Knochengewebe vollständig, so daß beim Durchschneiden keine größere Resistenz zu fühlen ist.

Mit ihrer Oberfläche liegen die Knoten den Muskeln an und kommen unmittelbar unter die Haut, da wo weniger dicke Muskellager den Brustkorb begrenzen. Nach innen hängt die Oberfläche locker mit der Pleura costalis zusammen, welche, gegen die Lunge vorgewölbt, in derselben Eindrücke macht.

Die Farbe der Knoten ist fast gleichmäßig grau, unregelmäßig, am Rande deutlicher gestreift, so daß sie fibrös aussehen. Konsistenz weich im Zentrum, leicht zufallend, am Rande resistenter.

Im übrigen ist die Gestalt, Größe und Konsistenz der Rippen normal.

An der Rückseite des Brustbeins liegt am Ansatz des vierten Rippenknorpels ein mandelgroßer Knoten, welcher mit dem Knochen durch lockeres Bindegewebe zusammenhängt, so daß er leicht davon zu trennen ist; er ist grau, prall-elastisch.

Die Lage der Organe ist normal, die beiden Pleurablätter sind in fast ganzer Ausdehnung miteinander verwachsen, rechts wie links, zum Teil sind sie leicht zu trennen, an einigen Stellen schwerer.

Herzbeutel enthält wenig klare Flüssigkeit, das Herz ist leicht vergrößert, konzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels, leichte Dilatation des rechten. Endokard und Zipfelklappen ohne Veränderung. Dicke Fibringerinsel in beiden Kammern. Aorta, Arteria pulmonalis und die Semilunarklappe ohne Veränderung.

Lungen: Auf dem Durchschnitt sieht man hirsekorn- bis erbsengroße, spärliche Knoten, die kleineren schwärzlich, die größeren grau. Wenige größere Knoten liegen im Lungenparenchym, das an solchen Stellen infiltriert erscheint, während es an den unter dem Eindruck der Rippentumoren gelegenen Orten atelektatisch ist; die Spitzen und Vorderränder sind gebläht, die Basis ist hypostatisch. Die kleinsten Knoten liegen unter der Pleura visceralis.

Die Mediastinal- und Bronchialdrüsen sind vergrößert, erbsen- bis walnußgroß, besonders links; sie sind prall elastisch, länglich oder rundlich, häufig mandelförmig, auf dem Durchschnitt gleichmäßig grau.

Wirbelsäule: Die meisten Dorsalwirbel (2, 4, 5, 6, 7, 8) haben deformierte Körper, die zum Teil durch Tumormasse ersetzt sind; das umgebende Knochengewebe ist rarefiziert und trägt die Zeichen der Osteoporose.

An einigen Stellen (4. und 5. Wirbel) greift die Neubildung über den Wirbelkörper hinaus auf das Rippenköpfchen über, die dort abgehenden Spiralnervenwurzeln mit umfassend, wie auf Schnitten deutlich zu erkennen ist.

Histologische Untersuchung.

Es wurden Stücke der verschiedenen Organe verwendet: Rippentumoren, Wirbelgeschwülste, Retrosternaldrüsen, Bronchial- und Subklavikulardrüsen, Lungenknoten. Die Fixation erfolgte in verschiedener Weise: Sublimat-Essigsäure-Alkohol, größere Stücke kamen in Müller'sche Flüssigkeit, kleinere in Alkohol absolutus zwecks der Glykogen- und eventuellen Bakterienbestimmung.

Die Färbung erfolgte mit Hämalaun-Orange oder -Eosin, Lithionkarmin-Indigo, van Gieson für Veränderungen des Stroma und hyaline Degeneration an demselben, mit Mucihämatein (Meyer) für schleimige Degeneration, nach Weigert für elastische Fasern, mit Ziehl in heißer Lösung, nach Ehrlich, Weigert für etwaige Mikroorganismen. Rasiermesserschnitte von Stücken in absolutem Alkohol wurden nach Brault mit Jodgummi behandelt (für Glykogennachweis).

Die mikroskopischen Untersuchungen sollten feststellen:

1. die Art der Rippen- und Wirbelgeschwülste,
2. ob die Schwellung der bronchialen, subklavikularen und retrosternalen Lymphdrüsen als echte Metastasenbildung aufzufassen oder andern Prozessen zuzuschreiben wäre,
3. ob die Lungenknoten ebenso gebaut wären wie die Knochentumoren,
4. die Entwicklung der verschiedenen Geschwülste nacheinander,
5. das Vorhandensein eines etwa ätiologisch in Betracht kommenden Parasiten.

Rippen- und Wirbelgeschwülste.

Ihrer völligen Gleichheit wegen sollen beide zusammen beschrieben werden.

Sie werden großenteils von mehr oder weniger weiten Gefäßen gebildet, die bald quer, bald längs getroffen oder schräg geschnitten sind, und von Zellhaufen, welche mantelartig um die Gefäße herumliegen (Textfig. 1).

Die meisten solcher Herde sind voneinander durch ungefährte Höfe getrennt, welche durch die leicht zerbröckelnde Natur der Neubildungen und durch die Manipulationen entstehen, auf jeden Fall also ein Produkt künstlicher Art sind (Textfig. 1 c).

Die übrigen zelligen Bildungen liegen ohne scharfe Grenzen dicht nebeneinander, sie haben runde, längliche, eiförmige Gestalt, je nachdem das in der Mitte befindliche Gefäß getroffen ist: quer, längs oder schief, Klarinetten-schnabelähnlich.

Außerdem finden sich in den Präparaten ein bindegewebiges Stroma, eine Kapsel und andere Zellen, welche keine Beziehungen zu den Gefäßen haben, sondern in Haufen regellos liegen.

Die Untersuchung der einzelnen Teile ergab:

Stroma: Spärlich in der Mitte, bei schwacher Vergrößerung nur am Rande der Geschwulst zu erkennen, wo es sich zu einer Art Kapsel verdichtet, sonst finden sich nur äußerst feine, mit der stärksten Vergrößerung wahrnehmbare Fasern in Zusammenhang mit der Zellwucherung, sie bilden um die Gefäße

herum ein bindegewebiges Stratum, sehen homogen aus und färben sich stark mit Eosin. Zwischen den Zellen des Gefäßmantels liegen dagegen die ganz feinen Fibrillen, die von dem perivasalen Bindegewebe ihren Ursprung nehmen, wie man mit der Ölimmersion gut sehen kann.

Ein Bindegewebsrand umgibt die Neubildungen, auch da, wo die Zellen keine perivasale Lagerung haben. Helle Räume, von erweiterten Gefäßen gebildet oder mit Myeloplaxen gefüllt, liegen verstreut zwischen den Bindegewebsfasern, welche wie gewöhnliches Bindegewebe aussehen, aber zahlreiche, mit länglichen Kernen versehene, fibroblastenähnliche Zellen enthalten.

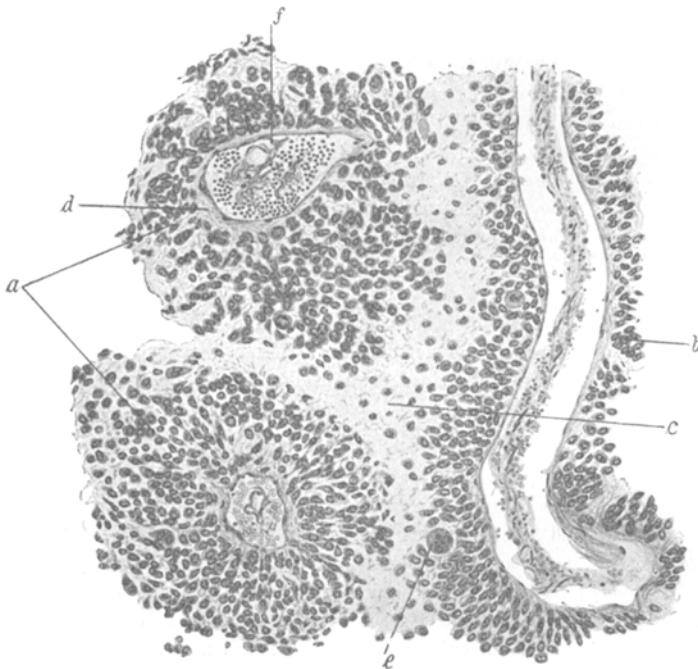


Fig. 1. Knochengeschwulst (fixiert in Sublimat, gefärbt mit Hämalaun-Eosin).
(Zeiß: Tubuslänge 16 cm, Objektiv 4, Okular 2.)

a) Querschnitt durch zellige Neubildungen, mit zentralem Gefäß, um welches herum die Zellen mantelartig angeordnet liegen; b) Längsschnitt desselben Gewebes; c) leere Räume (Kunstprodukte); d) perivaskuläre Bindegewebszüge in hyaliner Degeneration begriffen; e) vielkernige Riesenzelle von zweifelhafter Natur, aber abweichend vom Myeloplaxentypus; f) faseriges Fibrin und rote Blutkörperchen in den Gefäßen.

Am Außenrande der Schmitte liegen die Fasern als feines Gitterwerk, das von der Kapsel seinen Ursprung nimmt. Letztere besteht aus zwei Schichten, einer äußeren aus feinen Lamellen, mit vielen hellen Räumen (Lymphräumen), kleinsten neugebildeten Gefäßen und vielen Kernen, und einer inneren, die aus sehr dichten, derberen Fasern zusammengesetzt ist, mehr homogen aussieht, sich stark mit Eosin färbt, eine hyaline Degeneration eingegangen zu sein scheint.

Auch hier finden sich in gleicher Weise zahlreiche helle Räume (Lymphräume) von länglicher Gestalt, die vielen Kerne des Gewebes haben meist Stäbchenform wie die Fibroblasten, daneben sieht man noch ziemlich dicke, blutgefüllte Gefäße und Nervenquerschnitte.

Gefäße: In der Mitte der beschriebenen Knoten liegen Kapillaren verschiedener Weite ohne Venen, einige von diesen sind sehr stark dilatiert, so daß man richtige Blutlakunen zu sehen glaubt und auch wirklich findet, mit einer einfachen Endothelwand, öfters auch von Geschwulstzellen, welche, obwohl regellos angeordnet, dennoch die Eigenschaften der Zellen in den Tumoren deutlich aufweisen. Das Lumen der Gefäße ist bald leer, bald mit roten Blutkörperchen gefüllt, welche bisweilen bloß als blasse Schatten (Textfig. 1 f.) zu sehen sind, daneben liegt wenig Fibrin und einige Leukozyten (Textfig. 1 f.).

Die Intima sieht normal aus, Kernteilungen oder Karyorrhexis ist nirgends zu finden, die übrige Gefäßwand ist verdickt, das Bindegewebe außen ist in beginnender hyaliner Degeneration (Textfig. 1 d), aber an keiner Stelle ist ein vollkommener hyaliner Ring vorhanden, auch liegen nirgends hyaline Klumpen. Häufig stehen die Gefäßwände in Beziehung zu den Geschwulstzellen.

Geschwulstzellen: Ihr wichtigstes Kennzeichen ist der Polymorphismus, obwohl ihre verschiedene Gestalt wohl hauptsächlich von der Schnittrichtung abhängig ist und von dem Druck durch die Lagerung nebeneinander.

Die dicht am Blutgefäß liegenden haben mehr gleichartige Gestalt, sie sind abgeplattet, rundlich, auf einem Protoplasmaring liegen deutliche farblose Granula, oder der Zellleib ist homogen. Der Kern, stark färbbar, mit deutlichem Chromatingerüst enthält zwei bis drei Chromosomen, welche durch ganz feine Fäden miteinander verbunden sind, die Kernmembran ist gut zu sehen.

In geringer Zahl liegen neben diesen Geschwulstzellen:

- a) kleinere uninukleäre mit intensiv gefärbtem Kern und wenig Protoplasma,
- b) größere multinukleäre,
- c) mittelgroße, mit sauren Anilinfarben gleichmäßig zu färbende, der Kern mit wenig netzförmigem Chromatin,
- d) größere Zellen, deren Kern und Protoplasma den Megakaryozyten gleich ist.

Außerhalb der Knoten haben die Zellen dieselben Eigenschaften wie im Innern derselben, aber öfter finden sich hier multinukleäre, auch wenige Riesenzellen mit vielen Kernen, welche, wenn auch schon exakt zu identifizieren, höchstwahrscheinlich vom Knochenmark abzuleiten sind. Sie haben jedoch nichts mit den wahren Riesenzellen zu tun, welche in Knochen oder Myelopaxengeschwülsten gefunden werden. Wahre Riesenzellen liegen dagegen in denselben Schnitten in kleinen Hohlräumen zwischen Bindegewebsfasern (H o w s h i p s e n Lakunen).

Wo nun außerhalb der Knoten die Geschwulstzellen reichlich vorhanden ohne regelmäßige Anordnung liegen, wo sie sich mit zwei Fortsätzen an den Polen versehen, die bei starker Vergrößerung mit den Stromafibrillen in eins überzugehen scheinen, da nimmt die Geschwulst einen sarkomatösen Charakter an.

In verschiedenen Schnitten konnte ich keine Reste von Knochengewebe mehr finden, abgesehen von Myelopaxen, welche nach der Infiltration mit Geschwulstzellen die einzigen Repräsentanten des zerstörten Knochens sind.

Vielleicht ist aber in der äußersten Kapselschicht ein Periostrest zu sehen, obwohl keine für Periost kennzeichnenden Elemente dort zu entdecken waren.

Über die Natur der Knochengeschwülste braucht nach dem vorigen nicht mehr viel gesagt zu werden.

Das endothelartige Aussehen der Geschwulstzellen, sowohl die Gestalt, als auch die Spärlichkeit des interzellulären Retikulums, wie der gesamte Eindruck, läßt die Geschwulst in die Gruppe der Endotheliome stellen; die Anordnung der Zellen um die Gefäße, um welche herum sie sich in Form von Mänteln schichten, lassen sie zu den sogenannten Peritheliomen zählen, H i l d e b r a n d und P a l t a u f führten diesen Namen ein für den bis dahin gebrauchten des plexiformen Angiosarkoms, mit welchem W a l - d e y e r zuerst diese Art von Geschwülsten bezeichnete.

Bezüglich der Genese der Tumoren in unserem Falle kann man sagen, daß der Ursprung vom Knocheninnern ausgehen muß, obwohl sie sich außen am Knochen von der Zeit an bemerkbar machten, als die Knochenschmerzen auftraten, und von den Gefäßen des Knochenmarkes, dessen Spuren durch die Megakaryozyten gekennzeichnet werden, und durch die zwischen den Geschwulstzellen liegenden verschiedenen Zellformen. Aber von welchen perivasalen Zellen sie herkommen, ob von dem Peritheliom im Sinne E b e r t h s, von den Adventitiazellen oder von den Endothelien der perivaskulären Lymphräume, das läßt sich nur äußerst schwer entscheiden.

Wenn man berücksichtigt, daß typische Perithelien nur an den Gefäßen der Speicheldrüsen, Hoden, Nebennieren, Mamma, Steißdrüse, Zirbeldrüse beschrieben worden sind, daß dagegen die Zellen unseres Falles keine bestimmte Form haben, sondern zwischen rund, länglich usw. wechseln, Eigenschaften, welche abhängig von der perivaskulären Anordnung mehr als Kennzeichen der perivaskulären Bindegewebzellen gelten als der Endothelien lymphatischer Räume, so könnte man geneigt sein, sie von den Adventitia- oder perivaskulären Zellen abzuleiten.

Etwas Bestimmtes läßt sich indes nicht sagen; nur soviel, daß die Zellen von irgendeiner Art fixer Bindegewebzellen herkommen, welche die Gefäße des Knochenmarks umgeben.

Auf jeden Fall, nicht nur, weil man hier die wirkliche Herkunft von Perithelien im Sinne E b e r t h s nicht nachweisen kann, muß man schließen, daß es sich hier nicht um ein Peritheliom handelt.

Trotzdem wird diese Bezeichnung für alle solche Tumoren gebraucht, wo die perivaskuläre Entstehung, die mantelförmige Lagerung deutlich ist, mögen die Zellen nun von echten Perithelien, von Adventitiazellen oder von Endothelien der perivaskulären Lymphräume herkommen.

Andererseits beginnt die Neubildung an einigen Stellen sich in Sarkom umzuwandeln, wie das oft bei diesen Geschwülsten geschieht, damit erklärt sich das rapide Wachstum auch in unserem Falle.

Daß die Tumoren primär im Knochen entstanden sind, glaube ich aus verschiedenen Gründen annehmen zu dürfen, obwohl die Sektion unvollständig war. Die Krankengeschichte spricht dafür, ferner das gleichzeitige, systematische Auftreten in so vielen Knochen, und schließlich das Fehlen jedweder Symptome seitens anderer Organe.

Endlich ist noch das Fehlen größerer hyaliner Massen zu erwähnen, wie sie bei Peri- und Endotheliomen regelmäßig gefunden werden; hier dagegen lagen nur ganz wenige hyaline Streifen um die Gefäße herum. Es könnte dies mit der raschen Entwicklung der Geschwülste zusammenhängen, wobei für degenerative Veränderungen keine Zeit war.

Bronchial- und Subklavikulardrüsen.

Die Veränderungen beider Gruppen sind die gleichen. Von normaler Struktur der Lymphdrüsen ist kaum noch etwas zu erkennen, also keine Scheidung in Rinde und Mark, Sinus, Markstränge usw. An allen Stellen ist das Aussehen gleich, wenn auch das ganze Organ leicht identifiziert werden kann.

Das Bindegewebsgerüst ist meist gut zu erkennen, verdickt, so daß an mehreren Stellen Bilder entstehen, die an das fibroadenoide Aussehen der Milz bei Banti'scher Krankheit erinnern, die Maschen werden sehr eng.

Zwei Arten von Zellen liegen in diesem Gerüst: die einen rund, mit sehr wenig Protoplasma, großem, stark färbbarem Kern, wodurch die lymphoide Natur der Zelle leicht zu erkennen ist (Textfig. 2 b); die andere spindelförmig mit länglichem Kern, in Strängen angeordnet, welche an die Züge eines Spindelzellensarkoms erinnern, sie scheinen von den Stromabalken herzustammen, deren Verlauf sie folgen (Textfig. 2 c).

Auch einige vielkernige Riesenzellen finden sich hier (Textfig. 2 e).

Die vielen Blutgefäße sind dilatiert und von roten Blutkörperchen erfüllt (Textfig. 2 d).

Aus dieser kurzen Beschreibung und der Abbildung geht hervor, daß ein Unterschied zwischen der Lymphdrüsen- und der Knochengeschwulst be-

steht: erstere hat alle Zeichen des Lymphosarkoms, den Begriff in genetischem Sinne genommen. Wir wissen, wie schwer oder unmöglich es ist, das Lymphosarkom *Virchow's* von dem malignen Lymphom *Billroth's* zu scheiden, deswegen unterbleibt von vielen eine solche Trennung.

Retrosternaler Knoten.

Dieser sieht wiederum ganz anders aus als die Drüs- oder Knochen-
geschwülste.

Das Stroma, an einigen Stellen ganz zart, an anderen dick und reich an Fibroblasten, nimmt häufig alveoläre Form an und umschließt sehr große,

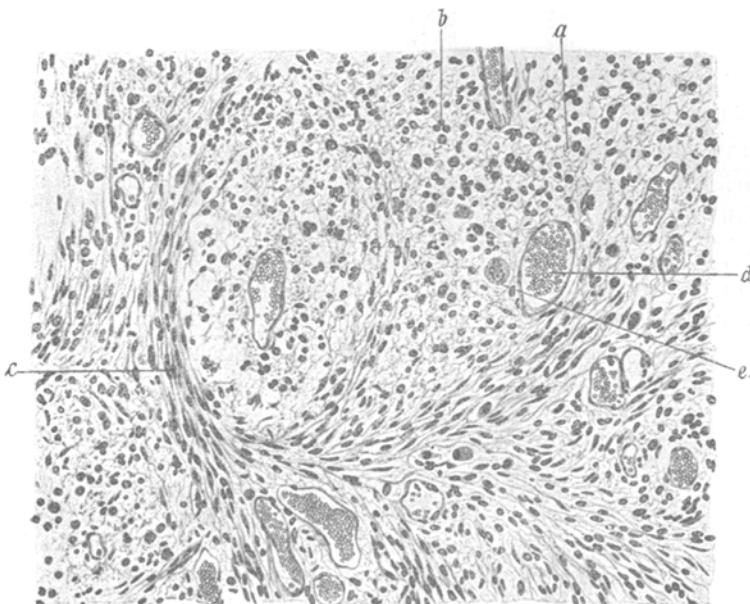


Fig. 2. Lymphdrüse (fixiert in Müller'scher Flüssigkeit, gefärbt mit Hämalaun-Eosin).

(Zeiß: Tubus 16 cm, Objektiv 4, Okular 2.)

a) adenoides Gerüst; b) lymphoide Zellen; c) längliche Zellen in verdicktem Stroma; d) stark erweiterte blutgefüllte Gefäße; e) vielkernige Riesenzelle.

polymorphe Zellen, die ein reichliches Protoplasma mit Granula, großen bläschenförmigem Kern mit deutlichem Chromatingerüst und atypische Mitosen erkennen lassen. Die Zellen liegen ohne Zwischensubstanz nebeneinander (Textfig. 3 b).

Es würde sehr schwer sein, die Art dieser Zellen festzustellen, ob epitheliale oder endotheliale, wenn wir nicht als Wegweiser die primäre Knochen-
geschwulst hätten, deren endotheliale Natur nicht in Zweifel gezogen werden kann; der Knoten aber, der uns hier beschäftigt, ist nur als Metastase zu erklären.

Im Innern bemerken wir hier sehr viele runde ungefärbte Räume, welche Fetttropfen entsprechen, besonders am Rande, wo die Geschwulstzellen ohne scharfe Grenze in das benachbarte Fett- und Bindegewebe übergehen, einige Stückchen desselben liegen abgeschnürt zwischen den Zellen des Knotens (Textfig. 3 c).

Dieser metastatische Knoten muß mittels des Lymph- oder Blutweges in das retrosternale Bindegewebe gelangt sein.

Es hat keine Bedeutung, daß die ursprünglich perivasale Gestalt des Knotens hier verloren gegangen ist, weil die Zellen, wenn

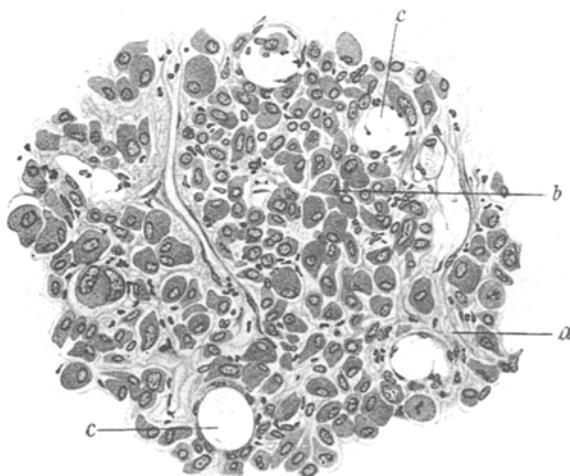


Fig. 3. Retrosternaler Knoten (in Müller fixiert, mit Hämalaun-Orange gefärbt).

(Zeiß: Tubuslänge 16 cm, Objektiv C, Okular 4.)

a) Stroma; b) polymorphe Zellen ohne Zwischensubstanz; c) Fetttropfen.

sie auch anders angeordnet sind, die gleichen Eigenschaften haben wie im Knochentumor, wenn auch alles in vergrößertem Maßstabe.

Lungenknoten.

Sie bestehen großenteils aus Alveolen, die mit roten Blutkörperchen, Leukozyten, abgestoßenen Alveolarepithelien und Herzfehlerzellen vollgestopft sind. In dem Zentrum der Knoten finden sich aber ganz andere Zellen als die angeführten, sie sehen anders aus und liegen auch anders (Textfig. 4).

Erstere finden sich nebeneinander in den durchschnittenen Alveolen, ohne daß zwischen ihnen eine Kittsubstanz vorhanden ist, sie haben helles Proto-

plasma, einen Kern, der deutlich ein Chromatingerüst zeigt, und eine Gestalt, verschieden je nach der Art der Zellen. Die Zellen in der Mitte des Knotens liegen indes dichter beieinander, auch finden sich stellenweise Spuren einer Interzellulärsubstanz, die sich stark färbt, das Protoplasma ist spärlich, der Kern nimmt gleichmäßig stark die Farbe an und lässt darnach keine Struktur mehr erkennen. Auch diese kleinen im Zentrum der Knoten gelegenen Zellhaufen gehören der Neubildung an.

Die **bakteriologische Untersuchung** blieb in allen Versuchen, die an den verschiedenen Tumoren ausgeführt wurden, negativ.

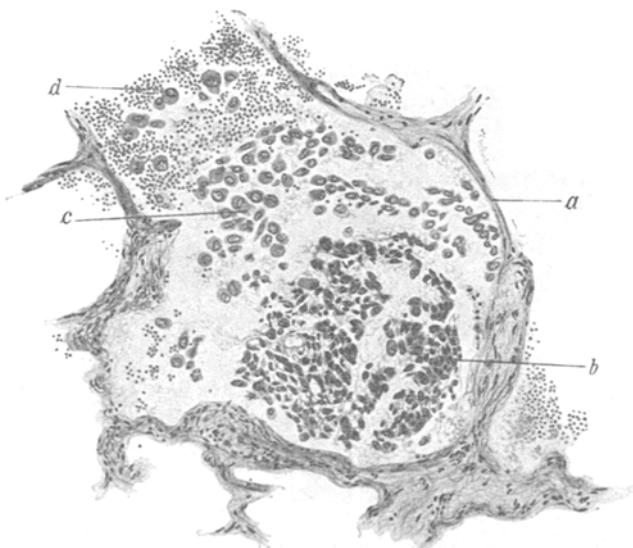


Fig. 4. Lungenknoten (Sublimatfixation, Hämalaun-Eosin-Färbung).
(Zeiß: Tubuslänge 16 cm, Objektiv 4, Okular 3.)
a) Alveolarwände; b) Geschwulst; c) Leukozyten und abgestoßene Alveolarepithelien; d) rote Blutkörperchen.

Die Schlußfolgerungen, die aus den mikroskopischen Untersuchungen gezogen werden können, sind folgende:

1. Die Tumoren der Wirbel und Rippen sind Peritheliome, wahrscheinlich primäre, die vom Knochenmark ausgehen.
2. Der Retrosternal- und die Lungenknoten sind Metastasen, obwohl die Zellen keine perivaskuläre Anordnung erkennen lassen.
3. Die Schwellung der Bronchial- und Subklavikulardrüsen beruht auf einem Lymphosarkom, das mit den Knochentumoren in keinem Zusammenhange steht.

4. Parasiten konnten nicht nachgewiesen werden.

Es bleiben ätiologisch, pathogenetisch und chronologisch die Beziehungen zwischen den Knochentumoren und den Drüsengeschwülsten festzustellen. Sind beide Geschwulstarten zu gleicher Zeit entstanden? Sicher läßt sich die erste Frage nicht beantworten, wir wissen zu wenig über die Ätiologie der Geschwülste, es beruht das meiste auf Hypothesen.

Man könnte meinen, es handle sich um zwei verschiedene Geschwulstarten bei einer Person, die beide Gewebe betreffen mit fast gleichen Eigenschaften: Knochenmark und Lymphdrüsen. Auch die Gewebsgruppe ist dieselbe: Bindesubstanzgewebe, auch die Bösartigkeit ist bei beiden festzustellen. Daher würde es vielleicht sehr viel für sich haben, wenn eine ätiologische und pathogenetische Veranlassung für beide vorhanden wäre. Was tut es, wenn in den Lymphdrüsen das zuerst Betroffene die Lymphozyten sind, während es in den Knochen die perivaskulären Zellen der Markgefäße sind, da beide Arten so viele histogenetische und funktionelle Übereinstimmung zeigen!

Die zweite Frage nach der Zeitfolge der Entstehung der Geschwülste läßt sich ebenfalls kaum beantworten. Ich glaubte mit dem Auffinden von Glykogen in dieser Hinsicht etwas ausrichten zu können, wie ich es in dem eingangs erwähnten Lungenkrebsfall getan hatte. Hier konnte ich jedoch, wiewohl ich bei beiden Geschwülsten Glykogen nachweisen konnte, zu keinem sicheren Schluß kommen. Bei der Kürze der Krankheit und der ziemlich weit vorgesetzten Entwicklung beider Geschwulstarten kann man nur annehmen, daß beide fast gleichzeitig entstanden sein mögen.

Die dritte Frage betrifft die Entscheidung, ob hier wieder die von Bozzolo beschriebene und zu Ehren Kahlers nach diesem benannte Krankheit vorliegt.

Den Symptomenkomplex dieser Krankheit hier aufzuführen, halte ich für angebracht.

Kahler²⁸ beobachtete bei einem Arzt Knochengeschwülste, dabei traten Rippenbrüche, Schmerzen und andauernde Albumosurie auf. Urologisch wurde der Fall von Hupper untersucht. Die Krankheit führte nach achtjähriger Dauer zum Tode, die Symptome ließen während des Verlaufs der Krank-

heit nach und stiegen wieder andererseits an. Bei der nur teilweise ausgeführten Sektion wurden gefunden: Geschwülste der Skapula von ziemlichem Umfange sowie der Inguinaldrüsen und Veränderungen der Wirbelsäule und flottierenden Rippen, letztere osteomalazisch unterschieden sich von den ersten osteoporotischen; die Neubildungen bestanden aus Rundzellen. Die Publikation erfolgte unter dem Titel: Beitrag zur Symptomatologie multipler Geschwülste.

B o z z o l o ²⁹ beobachtete 1903 in Italien einen ähnlichen Fall. Der Kranke starb nach 4 Jahren, die Sektion wurde verboten. 1907 wurde eine Beobachtung auf dem Internistenkongreß in Neapel vorgetragen; die Diagnose wurde gestellt auf Nephritis, der Patient hatte Schmerzen bei Druck auf die Wirbelsäule am unteren Teil, frische Lordosis, deutliche Albumosurie ohne Albuminurie, welche später in mäßigem Grade gefunden werden konnte. Nach einem kurzen Stillstand vermehrten sich die Knotenveränderungen am Becken und an der Wirbelsäule und führten zu Rückenmarkskompression. Späterhin traten spontan schmerzende, bei Druck noch mehr schmerzhafte Tumoren an Schulter, Arm und Rippen auf, Frakturen an diesen. Eine Lokalisation in der Halswirbelsäule verschwand später wieder.

Schließlich trat eine Schwellung des Bauches auf mit Hochreibung des Zwerchfells, der Tod erfolgte unter asphyktischen Erscheinungen.

Ähnliche Fälle wurden publiziert von Stockviz, Bibbing und Zehnisen (1891), Seegelken und Matthes in der Klinik von Stintzing in Jena, von Ewald (1897) in der Albertschen Klinik: auf Grund aller dieser Mitteilungen glaubte B o z z o l o die Symptome als die einer Krankheit einheitlicher Art auffassen zu müssen und schlug den Namen „K a h l e r - sche Krankheit“ dafür vor.

M a r c h i a f a v a führte auf dem erwähnten Kongreß zwei Fälle an, wo zu Lebzeiten der Betreffenden Schmerzen in Rumpf und Gliedern bestanden hatten, ferner harte Geschwülste an der Knochenoberfläche, einige wurden kleiner und verschwanden ganz, um dann wieder zu wachsen und an einem andern Knochen aufzutreten; progressive Anämie. Er glaubte sie unter die K a h l e r - B o z z o l o s che Krankheit rechnen zu dürfen; über Albumosen im Urin hat er nichts gesagt.

Andere typische Fälle wurden veröffentlicht von S ü s s m a n n ³⁰, R o s i n und S e n a t o r ³¹, B r a d s a w ³², E l l i n g e r ³³, d' A l l o c c o ³⁴, C a p o r a l i ³⁵.

1901 gab F l o r a ³⁶ eine Zusammenstellung aller bis dahin bekannten Fälle und klassifizierte sie.

Weiterhin erschienen die Arbeiten von K a l i s c h e r ³⁷, J o c h m a n n und S c h u m m ³⁸, B o n a r d i ³⁹ (2 Fälle), M e l t z e r ⁴⁰, C a t h e a r t B r u c e ⁴¹, S c h e e l und H e r x h e i m e r ⁴², d e R e n z i ⁴³ u. a. m.

In unserem Falle zeigte eine eingehende Prüfung der Symptome während des Lebens und der anatomischen Befunde eine große Ähnlichkeit mit der K a h l e r s cher Krankheit; Albumose im Urin hätte die Identifizierung sofort erkennen lassen.

Ätiologisch konnten wir ebensowenig etwas herausbringen wie die übrigen, nur Ewald und d'Allocco führten ihre Fälle auf ein Trauma zurück.

Alle Fälle betrafen, mit Ausnahme desjenigen von Caporali, Männer.

Die Krankheit beginnt mit sehr starken quälenden Schmerzen besonders am Thorax, welche allein zu verschiedenen Zeiten das Krankheitsbild ausmachen; bei unserem Kranken trat zuerst eine gürtelförmige Interkostalneuralgie auf und beherrschte eine Zeitlang das Krankheitsbild, bei der Kahrerschen Krankheit pflegen die Knochenschwülste zu folgen, so auch hier.

Bei allen Kranken trifft man auf intensive Anämie, bei hämatologischer Untersuchung findet man Hypoglobulie und Oligochromämie ohne Veränderung des Leukozytenprozentsatzes (außer einer unbeträchtlichen Zunahme der weißen Blutkörperchen bei Caporali, d'Allocco usw.) Die Ernährung leidet, es tritt Kachexie auf, so auch hier.

Der Verlauf der Krankheit ist im allgemeinen langsam, bis 8 Jahre (Kahr), hier nur 4½ Jahre von Beginn der Schmerzen an gerechnet. Nur selten ist die Dauer eine kürzere (Seegelken: 10 Monate), bei Caporali 6 Monate; dort verbreitete sich die Krankheit sehr rasch über alle Rippen, was auffällig symmetrisch geschah und eine Erklärung für die quälenden Schmerzen gab, die den Kranken peinigten infolge Unbeweglichkeit des Brustkorbes, so auch in unserem Falle.

Die spontanen Knochenbrüche fehlten in unserem Falle, der Patient hatte sich nämlich schon lange Zeit vor Auftreten der Knochentumoren der Schmerzen wegen dauernd zu Bett gelegt und sich nicht bewegen können, außerdem fehlte die Osteoporose der Rippen, wo die Frakturen zumeist auftreten.

Über das zeitweise Verschwinden und Wiederauftreten der Geschwülste an anderen Stellen können wir nichts Bestimmtes aus eigenen Beobachtungen mitteilen, die erst in der letzten Krankheitsperiode auf dieses Symptom gerichtet waren.

Der anatomische Befund entspricht, soweit er vorlag, im allgemeinen der Kahrerschen Krankheit, in der Tat fanden sich hier betroffen: der Prädilektionssitz: die Wirbelsäule, die Rippen:

also die Knochen des Rumpfes, in denen häufig noch eine Osteoporose zu beobachten ist; in unserem Falle nur an den Wirbeln.

In den typischen Fällen sollen die Metastasen fehlen, so sehr auch wie bei K a h l e r selbst die Drüsen geschwollen oder zu wahren Geschwülsten umgewandelt sein können. Histologisch ist die Knochengeschwulst eine sarkomähnliche Rundzellenneubildung, welche man Myelom genannt hat.

In unserem Falle bestehen abweichenderweise Andeutungen von Metastasen im retrosternalen Bindegewebe und in der Lunge; außerdem ist die Struktur nicht die des Myeloms, sondern die des typischen Perithelioms.

Wegen dieser Differenzen darf man aber nicht den vorliegenden Fall von den übrigen trennen; denn erstens sind auch bei den andern solche Abweichungen nicht vollkommen auszuschließen, weil nicht immer die ganze Sektion ausgeführt ist; es konnten Metastasen verborgen bleiben, andererseits sind die sonst völlig gleichen Knochengeschwülste selbst unter verschiedenen Namen erwähnt: von dem einen als Sarkome, von anderen als Myelome und dann wieder als Endotheliome.

Zweitens würde der Fall von K a h l e r unter die wahren Myelome zu rechnen sein, wenn man der Einteilung W i n k l e r s ⁴⁴ folgt, welcher genau differential-diagnostisch die Myelome von ähnlichen Tumoren (Lymphosarkom, myelogenem Lymphom usw.) sowohl in klinischer wie auch in anatomischer Hinsicht abgrenzte; nach R u s t i z k y, welcher die Knochengeschwülste aus zwei verschiedenen Rundzellenarten zusammengesetzt beschrieb, sind es Hypertrophien der runden Knochenmarkszellen, welche diese Tumoren bilden, er brauchte zuerst den Ausdruck „Myelom“; W r i g h t konnte bei einem Fall von multiplen Myelomen die Zellen der Geschwülste von Plasmazellen des roten Marks ableiten: aus alledem geht hervor, daß es bis jetzt unmöglich ist, die richtige Entstehung dieser Geschwülste festzustellen, besonders auch, weil oft die Zellen den sogenannten Adventitia- oder perivaskulären Bindegewebszellen sehr ähnlich sind, wonach die Geschwülste von perivaskulären Markzellen abzuleiten wären.

Die Unterscheidung dieser Zellen von anderen ähnlichen ist sehr schwer, wenn nicht unmöglich, deswegen ist auch das Wort

„Myelom“, womit eigentlich eine knochenmarksähnliche Geschwulst bezeichnet werden sollte, ein von Rustizky eingeführter, dann von Zahn⁴⁷, Kahler und den meisten andern gebrauchter Ausdruck, welcher rein generell weder das Wesen noch den Ursprung der in Rede stehenden Knochengeschwülste charakterisiert.

Besonders abweichend wird ferner die Gestalt der Zellen, wenn sie sich um die Gefäße herumlegen, es handelt sich eben um Bindegewebzellen, welche wahrscheinlich dieselbe Herkunft und Funktion haben wie die Zellen der „Myelome“ im Sinne Zahns und Kahlers.

Ein wirklicher Unterschied besteht nun aber urologisch: der Bence-Jonesche Eiweißkörper fehlt hier.

Es gibt aber viele klinisch und anatomisch sichere Fälle von Kahlerscher Krankheit, bei denen im Urin nicht das Propepton, sondern nur Albumen gefunden werden konnte; so bei Buch⁴⁸, Grawitz⁴⁹, Litten⁵⁰, Waldstein⁵¹, Rustizky⁴⁵, Mareckwald¹², Hammer⁵², Saltykow⁵³, Marchiafava (2 Fälle).

Fede⁵⁴ sah nach perniziöser Anämie einmal bei einer von Armanni ausgeführten Sektion 9 Tumoren der Wirbelsäule, welche histologisch Myelome waren, ohne daß der Urin abnorme Bestandteile gezeigt hätte. — Venturi⁵⁵ fand bei einem Fall von multiplen Myelomen mit Kompression und Erweichung des Rückenmarks, Paraplegie, Lungenmetastasen usw. nicht den Bence-Joneschen Körper, sondern nur Eiweiß im Urin. — Jellinek⁵⁶ fand bei einem andern Knochenmyelom, das histologisch festgestellt wurde, keine Albumosen im Urin. — Collins⁵⁷ versichert, in einem Fall multipler Myelome keine Spuren des Bence-Joneschen Eiweißkörpers entdeckt zu haben. Die Sektion zeigte rarefizierende Ostitis und Neubildungen, welche die Knochensubstanz ersetzen.

Andererseits wurde der Bence-Jonesche Körper wieder bei ganz anderen Krankheiten gefunden, die gar nichts mit der Kahlerschen Krankheit zu tun haben.

So bei Osteomalazie (Macynter-Bence-Jones-Virchow), bei Osteoporosis (Bence-Jones-Reale⁵⁸), bei lymphatischer Leukämie (Askanazy), bei Lungentuberkulose (Simonelli) und bei andern Skeletterkrankungen. Man muß demnach leugnen, daß das Auffinden des Bence-Joneschen Körpers zu den charakteristischen Symptomen der Kahlerschen Krankheit gehört.

Flora glaubt, daß Fehlen des Bence-Joneschen Körpers nicht zur Differentialdiagnose zwischen diffuser Knochensarkomatose und Kahlerscher Krankheit dienen kann.

Conti⁵⁹ meint, es sei nicht richtig, in dem Zusammentreffen der Albumosurie mit den systematischen Knochenerkrankungen den Ausdruck eines

einheitlichen, sich stets gleichbleibenden Krankheitsprozesses zu sehen; er kommt zu folgender Überlegung: wenn es wahre Myelome ohne Albumosurie gibt, nicht nur bei myelomatösen Knochengeschwüsten, sondern auch bei andern Arten knöcherner Neubildungen, und Albumosurie bei anderen Krankheiten, welche keine direkten Beziehungen zum Knochen haben, wenn die Menge der Albumosen in keinem Verhältnisse steht zu den lymphomatösen Neubildungen: was bleibt da überhaupt noch von der K a h l e r schen Krankheit übrig?

Die Nephritis, die in unserem Falle durch die Urinuntersuchung festgestellt wurde, ist bei solchen Krankheiten nichts Neues, sie ist oft gefunden und hingestellt worden als Produkt der Nierenreizung bei Durchgang des B e n c e - J o n e s schen Körpers, so oft er vorhanden war, oder als das einer besonderen Giftwirkung, welche bei diesen Neubildungen bestehen soll (J a c c o u d ⁶⁰).

Wir kommen zum Schluß.

Es bestehen zwischen unserem Falle und der K a h l e r schen Krankheit keine großen Unterschiede wesentlicher Art. Klinisch fällt das Fehlen der Albumosurie auf, sonst aber stimmt alles ganz genau mit den verlangten Symptomen überein, pathologisch-anatomisch handelt es sich zwar hier um Peritheliome des Knochenmarks mit Sarkomatose der Lymphdrüsen, bei K a h l e r scher Krankheit um Neubildungen, die dem Sarkom oder diffusen Lymphom ähnlich sind: eine scharfe Abgrenzung dieser Tumoren untereinander lässt sich aber nicht finden, wenn man gar nichts über die Ursache und Entstehungsweise auszusagen imstande ist. Andererseits stimmen Lokalisation und systematisch diffuse Ausbreitung überein; Knochenmark und Lymphdrüsen sind die Sitze, deswegen zögerte K a h l e r nicht, seinen Fall den pseudoleukämischen zuzurechnen.

Bei anatomisch und klinisch gleichen, histologisch aber abweichenden Befunden kann nur die Ätiologie und Pathogenese Aufklärung bringen.

Mag man den beschriebenen Fall nun zu der K a h l e r schen Krankheit rechnen oder nicht: immer bleibt ein histologisch seltener Befund übrig, während klinisch eine scharfe Beobachtung vorliegt.

In einer Zeit, die wie die jetzige leicht zu Vermehrung der Krankheitsformen verführt und neue Namen entstehen lässt, würde es logisch sein, die Fälle K a h l e r scher Krankheit ohne Albumosurie als Pseudo - K a h l e r sche Krankheit zu bezeichnen, patho-

logisch-anatomisch gehört unser Fall zu den systematischen Sarkomatosen der Knochen und Lymphdrüsen im Sinne Bignamis.

L i t e r a t u r .

1. D'Ursso, Le operazioni conservative nei neoplasmi maligni delle ossa con contributo personale ed uno studio sull' endotelioma dell' osso. Il Policlinico Sez. Chir. 1900. — 2. Jaffé, Zur Kenntnis der gefäßreichen Sarkome. Arch. f. klin. Chir. Bd. 17, S. 91. — 3. Kolacek, Acht neue Fälle von Angiosarkoma. D. Ztschr. f. Chir. Bd. 13, S. 1. — 4. Hildebrand, Über das tubuläre Angiosarkom oder Endotheliom des Knochens. D. Ztschr. f. Chir. Bd. 31, S. 262, 1890. — 5. Körnig, Über multiple Angiosarkome. Ein Beitrag zur Geschwulstlehre. Arch. f. klin. Chir. Bd. 59, 1899, S. 600. — 6. Poncelet, Vedi: Thèse de Lyon par E. Gaymard. De l'endothéliome des os. Anévrismes, angiosarcomes, hématomes etc., du tissu osseux 1898. — 7. Ritter, Der Fettgehalt in den Endotheliomen (Peritheliomen) des Knochens. D. Ztschr. f. Chir. Bd. 50, S. 349. — 8. Berger, Sur les endothéliomes des os. Revue de Chir. n. 1, 1900. — 9. Sudhoff, Diss. Erlangen 1875. — 10. Bignami, Sulla sarcomatosi e specialmente sopra un caso d'angiosarcoma sistematico del midollo delle ossa. Ann. di Med. Navale p. 121, 1898. — 11. Derselbe, Sulla linfomatosis sistematica midollare ed osteo periostale. Ann. di Med. Nav. p. 5, 1898. — 12. Marekwald, Ein Fall von multiplem intravaskulärem Endotheliom in den gesamten Knochen des Skeletts (Myelom, Angiosarkom). Virch. Arch. Bd. 141. — 13. Paltau, Über Geschwülste der Glandula carotica. Zieglers Beitr. Bd. XI, S. 260, 1892. — 14. Waldeyer, Virch. Arch. Bd. 55. — 15. Birch-Hirschfeld, Art. Cylindroma. Enzykl. von Eulenburg. — 16. Borrmann, Virch.-Arch. Bd. 157, 1899. — 17. v. Hippel, Beitrag zur Kasuistik der Angiosarcome. Zieglers Beitr. Bd. 14, 1896. — 18. Barth, Ein Fall von Lymphangiosarkom des Mundbodens und Bemerkungen über die sogenannten Endothelgeschwülste. Zieglers Beitr. Bd. 19. — 19. Börst, Die Lehre von den Geschwülsten. Bergmann, Wiesbaden, 1902. — 20. Friguele, Angiosarcoma plessiforme cistico della palpebra. Giornale dell' Associazione dei Medici e Naturalisti di Napoli, Punt. 4, 1899. — 21. Derselbe, Sull' endotelioma palpebrale. Il Tommasi no. 5 e 6, 1906. — 22. Pianese, Peritelioma durae cerebri. Gazzetta Internazionale di Medicina 1903. — 23. Bindi, Peritelioma delle cosce. Riforma Medica 1904. — 24. Tarsia, Di un raro caso di peritelioma della gamba. Riforma Medica 1909. — 25. Palazzo, Contributo alla conoscenza del Peritelioma. La Clinica Chir. 1909. — 26. Bevacqua, Giornale medico del R. Esercito 1907. — 27. Derselbe, Carcinoma cilindrico primitivo del polmone. Giornale Internazionale di Scienze Mediche 1904. — 28. Kähler, Prag. med. Wschr. 1899. — 29. Bazzolo, La Clinica Medica Italiana 1898, Nr. 1. — 30. Süßmann, Über einen neuen Fall von multipler Myelombildung, verbunden mit hochgradiger Albumosurie. Diss. Leipzig 1897. — 31. Rosine Senator, Semeaine médicale 1897, p. 420 e 1899, p. 53. — 32. Bradshaw, Reale società di Londra 1899. — 33. Ellinger, D. Arch. f. klin. Med. LXII, 34, 1899. — 34. D'Allocco, Arch. Ital. di Medicina Interna, 1900. — 35. Caporali, Giornale dell' Assoc. Napoletana dei Medici e Naturalisti 1900. — 36. Flora, Rivista Critica di Clinica Medica nr. 46 e 47. — 37. Kalischer, Ein Fall von Ausscheidung des Benec-Joneschen Eiweißkörpers durch den Urin (Albumosurie) bei Rippenmyelomen. D. med. Wschr. S. 54, 1901. — 38. Jochmann und Schumm, Zur Kenntnis des Myeloms und der sogenannten Kähler'schen Krankheit usw. Ztschr. f. klin. Med. XLVI, 5, 6, 1902. — 39. Bonardi, Contributo clinico alla conoscenza della malattia di Kähler.

Rendiconti del R. Istituto Lombardo di Scienze e Lettere 1903. — 40. M e l t z e r , Medical Record 1904. — 41. C a t h c a r t - B r u c e , Lancet 1904 n. 4207. — 42. S c h e e l und H e r x h e i m e r , Über einen bemerkenswerten Fall von multiplen Myelomen (sogenannter K a h l e r s e r Krankheit). Ztschr. f. klin. Med. LIV, 1/2, 1904. — 43. D e R e n z i , Lezione Clinica 1905. — 44. W i n k l e r , Das Myelom in anatomischer und klinischer Beziehung. Virch. Arch. Bd. 161, S. 252, 1900. — 45. R u s t i z k y , Multiples Myelom. D. Ztschr. f. Chir. Bd. 3, S. 162. — 46. W r i g h t , Journal of the Boston Society of medical Sciences nr. 8, april 1900. — 47. Z a h n , D. Ztschr. f. Chir. XXII. — 48. B u c h , Ein Fall von multipler primärer Sarkomatose des Knochenmarks und eine eigentümliche Affektion der vier großen Gelenke. I.-Diss. Halle 1873. — 49. G r a w i t z , Maligne Osteomyelitis und sarkomatöse Erkrankungen des Knochenystems als Befunde bei Fällen von perniöser Anämie. Virch. Arch. Bd. 76. — 50. L i t t e n , Berl. klin. Wschr. 1877. — 51. W a l d - s t e i n , Virch. Arch. Bd. 95. — 52. H a m m e r , Primäre sarkomatöse Ostitis mit chronischem Rückfallfieber. Virch. Arch. 1894. — 53. S a l t y k o w , Beitrag zur Kenntnis des Myeloms. Virch. Arch. 173, Bd. 19. — 54. F e d e , Di un caso di anemia perniciosa progressiva con speciale anzi nuova patogenesi. Movimento Medico Chirurgico n. 17/18, 1875. — 55. V e n t u r i , Di un caso di mielomi multipli (Morbo di K a h l e r ?). Riforma Medica 1901. — 56. J e l - l i n e k , Zur klinischen Diagnose und pathologischen Anatomie des multiplen Myeloms. Virch. Arch. Bd. 177, 1904. — 57. C o l l i n s , Multiple myeloma (K a h l e r's disease) a contribution its symptomatology and its morbid anatomy. Medical Record n. 1799, 1905. — 58. R e a l e , Chimica Clin. 3a ed. p. 59 in cui sono citati gli altri autori. — 59. C o n t i , Albutmosuria e neoplasie sistematiche delle ossa. La Clinica Medica Ital. n. 37, 1902. — 60. J a c c o u d , Leçons de Clinique Médicale, 1884—1885, 27. leçon.

VII.

Über Geschwülste des Corpus pineale.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Freiburg.)

A l w i n M. P a p p e n h e i m e r , M. D.,

Pathologist am Bellevue-Hospital, New York.

(Hierzu Taf. III und 1 Textfig.)

Es sind in der Literatur nur eine beschränkte Zahl von Geschwülsten beschrieben, welche von dem Corpus pineale ihren Ausgangspunkt nehmen. Es scheint also gerechtfertigt, einen genauer untersuchten Fall zur spärlichen Kasuistik hinzuzufügen, besonders da dieser Fall in seiner histologischen Struktur von den beschriebenen Fällen in vielen Beziehungen abweicht und manche höchst interessante Eigentümlichkeit aufweist.

Ich verdanke Herrn Professor A s c h o f f die Gelegenheit, das Präparat, welches aus der Freiburger Sammlung stammt, zu