

XXII.

Über einen Fall von Morbus Recklinghausen mit Hypernephrom.

(Aus der chirurgischen Abteilung des städtischen Wenzel-Hancke-Krankenhauses in Breslau.)

Von

Dr. S a a l m a n n, Assistenzarzt.

(Hierzu 3 Textfiguren.)

K a w a s h i m a hatte in seiner Veröffentlichung in Virchows Archiv: Über einen Fall von multiplen Hautfibromen mit Nebennierengeschwulst sich dahin geäußert, daß das Zusammentreffen von Hautfibromen und Nebennierengeschwulst nicht als zufällig aufgefaßt werden dürfe, sondern daß für beide Krankheitserscheinungen ein gemeinsamer Reiz, eine angeborene Mißbildung oder Anomalie in weiterem Sinne angenommen werden müsse. Da ich bei der Beobachtung eines ähnlichen Falles unabhängig von dieser Veröffentlichung zu derselben Auffassung gekommen bin, dürfte der folgende kurze Bericht über unseren Fall als weitere Stütze für seine Theorie eine gewisse Berechtigung haben.

Auszug aus der Krankengeschichte.

Bertha H., Köchin, 35 Jahre alt, kam am 27. Februar 1912 hier wegen eines Hydrops des linken Kniegelenkes zur Aufnahme, der nach längerem Knien beim Bohnern entstanden sein soll. Keinerlei erbliche Belastung. Pat. ist deutlich in der Intelligenzentwicklung zurückgeblieben und neigt zu melancholisch-depressiver Stimmung. Sie ist klein, dürrtätig genährt. Herz und Lunge ohne besonderen Befund. Die Leber überragt 3 Finger breit den Rippenbogen, ist nicht schmerzhaft. Am Thorax links Deformität, und zwar stumpfwinklige Knickung an der Knorpelknochengrenze 3. bis 6. Rippe; auf ein früheres Trauma weiß sich Pat. nicht zu erinnern. Am linken Oberarm und an der linken Brust finden sich die auf beiliegender Type deutlichen elephantiasischen Hautveränderungen, die, angeblich erst seit dem 10. Lebensjahre bestehend, sich langsam vergrößert haben und aus ursprünglich kleinen Gewächsen entstanden sein sollen. Auch an der übrigen Körperhaut finden sich diffus zahlreiche kleine Warzen ähnlicher Natur. Die größeren Partien sind alle von einem dunkel pigmentierten Hof umgeben (keine Familienerblichkeit). Die Extremitäten und Reflexe weisen bis auf den Kniegelenksergus, der punktiert wird und serösen Inhalt ergibt, keine pathologischen Veränderungen auf. Wassermann am 6. Februar negativ.

Da Pat. sich die größeren störenden Lappen an Arm und Brust beseitigen lassen will, erfolgt die Operation am 9. März in Äthernarkose. Es gelingt, die Defekte durch Naht infolge der großen Verschieblichkeit der Haut zu decken. Auffallend war bei der Operation die abnorme Schläffheit und Zerreißlichkeit auch der tieferen Gewebe.

Am 12. März stellte sich eine Otitis media sinistra ein, die vom Otologen behandelt wurde (Parazentese).

Am 18. Temperaturanstieg. Zeichen einer Embolie im linken Unterlappen. In den nächsten Tagen sind auch stärkere bronchitische Erscheinungen im Gebiete des rechten Unter- und Mittellappens nachweisbar, die von einer Pleuritis exsudativa begleitet werden. Probepunktion 50 ccm seröses Exsudat.

22. März 3 Uhr nachts unter Erscheinungen von Herzinsuffizienz Exitus letalis.

23. März Sektion (Dr. H a u c k) ergibt:

Mittelgroße Frau in schlechtem Ernährungszustand. Blasse Gesichts- und Schleimhautfarbe und graziler Knochenbau.

Am Rücken, Armen und Oberschenkeln zahlreiche bis erbsengroße, mittelweiche Warzen. Am linken Arm ausgedehnte Operationswunde. Haut in der Umgebung verdickt, braun pigmentiert. An der Außenseite des linken Armes ist unterhalb des Ellbogengelenks ein taubeneigroßer Fibromknoten, subkutan verschieblich, nachweisbar. (Im Zusammenhang mit Ästchen des Ramus ulnaris nervi cutan. antibr. medial.) Auf der linken Brustseite winklige Abknickung der Rippenknorpel 3 bis 6.

Cor: Rechter Ventrikel leicht dilatiert, Endokard verdickt, Papillarmuskel fibrös, grauweiß, sonst o. B.

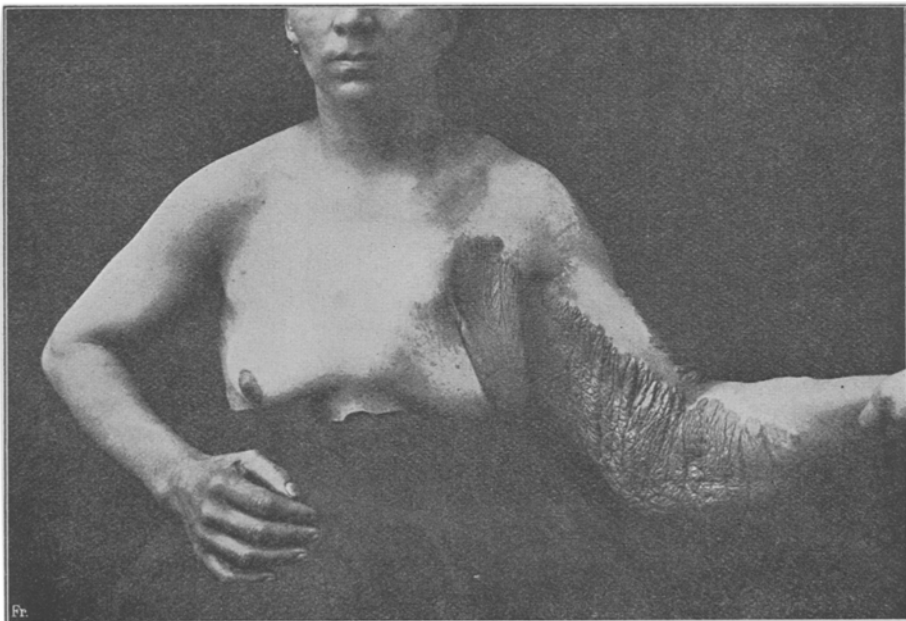


Fig. 1.

Pulmones: In der rechten Pleurahöhle 500 ccm einer klaren, gelblichen Flüssigkeit, links eine Spur der gleichen Flüssigkeit. Linke Lunge fühlt sich derber an als normal. Die abhängigen Partien im Unterlappen luftleer. Saftgehalt vermehrt.

Rechte Lunge: In der Arteria pulmonalis Embolus reitend, an der Teilung in Ramus inferior und med. Unterlappen und großer Teil des Mittellappens luftleer. Oberlappen ödematös. Im Unterlappen haselnußgroßer Verkalkungsherd. Bronchitis. Bronchialdrüsen anthrakotisch. Auf Zwerchfellfläche der rechten Pleura fibrinöse Auflagerungen.

Abdomen: Milz: leicht vergrößert, weich, Follikel stark hervorspringend, 2, 8, 3. Nieren: zyanotisch, r. 13, 6, $2\frac{1}{2}$, 1, 12, $6\frac{1}{2}$, 3.

Nebennieren etwas hyperplastisch, ein Tumor makroskopisch nicht nachweisbar. (Genaue Maße nicht angegeben.)

Blase: kontrahiert, o. B.

Uterus: fibrös, Gefäße sklerotisch, sonst o. B.

Vagina: desgleichen.

Leber: Stark vergrößert, im rechten Lappen kindskopfgroß, weicher, schwappender Tumor, Oberfläche des Tumors blauröt, übrige Leber braunrot. Durchschnitt: Tumorgeewebe gelblichbraun, an einigen Stellen blaßrosa, mit zahlreichen Nekrosen und Blutungen. Lebergewebe Schnittfläche glatt, azinöse Zeichnung deutlich, Randzone gelblichweiß.

Gallenblase: wenig mit Galle gefüllt, Wege durchgängig.

Magen: erweitert; starke Gastropiose.

Darm: o. B. Mesenterialdrüsen nicht vergrößert.

Pankreas: o. B.

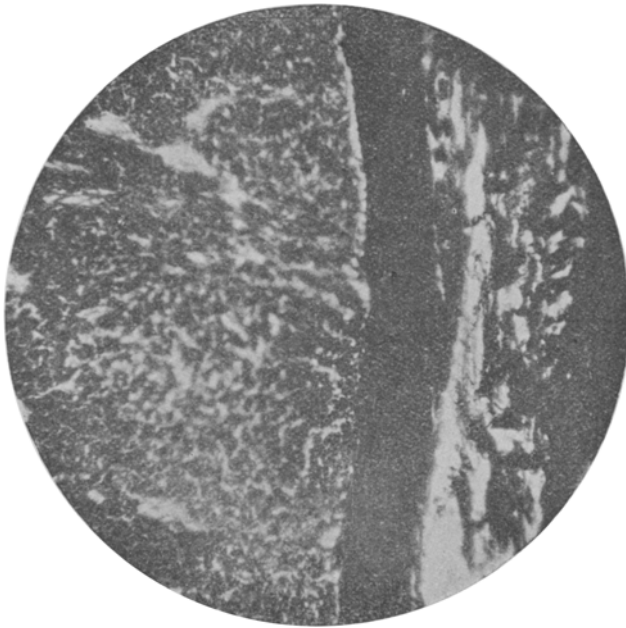


Fig 2.

Aorta: Intima zahlreiche gelblichweiße, teilweise konfluierende Verdickungen.

Halsorgane: o. B.

Schädeldach: sehr dünn, stärkste Stelle 6 mm, stark durchscheinend an Hirn und Scheitelbein.

Gehirn und Häute: o. B.

Ohr: Otitis media sinistra purulenta.

Extremitäten: Hydrops genu dextra.

Mikroskopische Untersuchung.

1. Die Hautwarzen zeigten sich in ihrem Bau als weiche, verschieden zellreiche Fibrome, die zum Teil mehr oder weniger deutlich, besonders in ihren kleinsten Exemplaren, die von Soldan, Recklinghausen und Kawashima bereits eingehend beschriebene Entstehung aus den Bindegewebszellen der Hautnervenscheiden erkennen ließen. Sehr deutlich ist auch an dem

Tumor aus dem Bindegewebe des Armes die Entstehung feststellbar, die bereits makroskopisch ersichtlich war.

2. In den großen elephantiasischen Lappen war trotz der verschiedenen Färbungen die Genese aus den Nervenscheiden nicht mehr feststellbar. Sie bestanden aus sehr lockerem, wenig zellreichem Bindegewebe, mit größeren Lymphspalten und zahlreichen Blutgefäßen.

3. Das entkalkte Rippenstück zeigte deutlich einen osteoporotischen Prozeß mit den lakunären Arrosionen am Rande der Knochenbälkchen im Sinne einer exzentrischen Atrophie. Tumorzellen konnten nicht gefunden werden.

4. Die oben erwähnte Veränderung an der Aorta zeigte sich als Fettinfiltration und beginnende Atheromatose.

5. Der Lebertumor ließ mikroskopisch allerdings nicht den typischen Bau des Hypernephroms mit seinen großen, bläschenförmigen Zellen und ihren Vakuolen sofort deutlich erkennen, zeigte

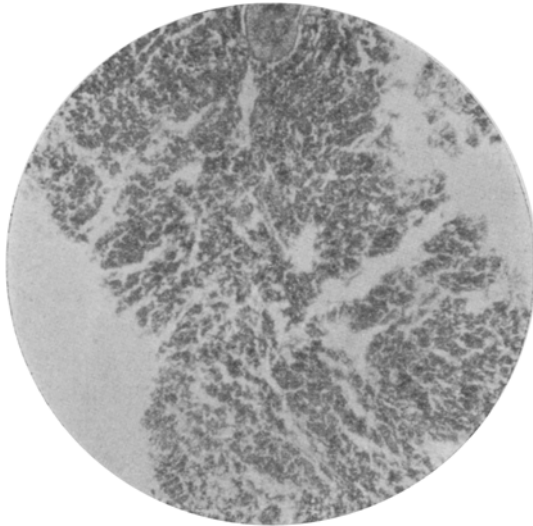


Fig. 3.

vielmehr gedrungene Zellen in der Art eines malignen Adenoms angeordnet, mit reicher Fettinfiltration. Doch fanden sich auch reichlich Gewebslücken und zahlreiche größere Blutgefäße außer vereinzelt größeren, schwächer tingierten Zellen, die zusammen mit dem charakteristischen makroskopischen Befunde die Diagnose Hypernephrom gestatten.

6. Die Nebennieren boten auch mikroskopisch keinen besonderen Befund. Mark und Rinde ließen sich differenzieren.

Kurz zusammengefaßt bot also die Patientin das typische Bild eines Morbus Recklinghausen mit dem Vorhandensein von Pigmentflecken, Warzen (neurofibromatöser Natur) und deren letzten Stadien, den elephantiasischen Lappen. Auch von den mehrfach beschriebenen Symptomen zweiter Ordnung waren erstens herabgesetzte Intelligenz, verbunden mit Depressionszustand, zweitens Veränderungen am Knochensystem, drittens leicht kachektischer Allgemeinzustand deutlich zu erkennen. Neuritische Erscheinungen fehlten in unserem

Fälle vollständig. Besonders beachtenswert ist das Vorhandensein des Hypernephroms, das in seiner Entstehung wohl, da die Nebennieren selbst keinerlei pathologischen Befund boten, auf einen versprengten Nebennierenkeim in der Leber zurückzuführen ist. Bei dem innigen Zusammenhang, der unserer heutigen Anschauung nach zwischen Nebenniere und Nervensystem waltet (ich erinnere an die Auffassung, daß die chromaffinen Zellen des Nebennierenmarkes direkt vom Sympathikus abstammen sollen), erscheint es mir kaum zweifelhaft, daß auch in unserem Falle ebenso wie in dem von Kawashima beschriebenen dem Hypernephrom eine bedeutendere Rolle zufällt als die einer der einfachen, zufälligen Komplikationen der Recklinghausenschen Krankheit zu sein, wie sie von Adrian in reicher Anzahl zusammengestellt sind.

Auch ich möchte nicht behaupten, daß eine Erkrankung des Nebennierenmarkes bzw. das Hypernephrom in direkt ursächlichem Zusammenhange mit der Recklinghausenschen Krankheit steht, glaube aber ebenfalls, daß eine Erkrankung des chrombraunen Gewebes, zu dem in weiterer Beziehung auch die Karotis- und Steißdrüse gehören, als zum Morbus Recklinghausen gehörig betrachten zu müssen. Hinsichtlich ihrer Ätiologie dürfte wohl unter den bei Adrian erwähnten Theorien die die größte Wahrscheinlichkeit für sich haben, die eine kongenitale Mißbildung im weiteren Sinne für die Entstehung der Erkrankung verantwortlich macht, eine Ansicht, die auch Kren in seiner Veröffentlichung vertritt.

Vielleicht gelingt es, gestützt auf die von Soldan aufgestellten Thesen:

1. Die Pigmentmäler sind in der Mehrzahl der Fälle die ersten, dem Auge erkennbaren Merkmale eines fibromatösen Prozesses des Bindegewebes der Hautnerven.

2. Die Pigmentation ist wahrscheinlich eine Folge der Fibromatose des Bindegewebes.

3. Aus dem fibromatösen Prozeß der Pigmentmäler entwickeln sich die als weiche Warzen, weiche Fibrome und Lappenelephantiasis beschriebenen Hautgeschwülste

sowie Beobachtung von Nebennieren, Karotis- und Steißdrüsenerkrankungen in geeigneten Fällen die Zugehörigkeit von Erkrankungen des chrombraunen Gewebes zur Recklinghausenschen Krankheit noch weiter zu erhärten und eventuell auch in das Dunkel der Ätiologie Licht zu bringen.

Literatur.

1. Adrian, Über Neurofibromatose und ihre Komplikation. Beitr. zur klin. Chirurgie, 1901. — 2. v. Recklinghausen, Über die multiplen Neurom., 1882. — 3. — Soldan, Über die Beziehungen der Pigmentmäler zur Neurofibromatose, Langenbeck, Arch. Bd. 59. — 4. Ribbert, Lehrbuch der pathologischen Histologie. — 5. Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. — 6. Oppenheim, Lehr-

buch der Nervenkrankheiten. — 7. Kren, Ein Beitrag zur Neurofibromatose Recklinghausens. Wiener Klin. Wochenschr. 1906. — 8. Kawashima, Über einen Fall von multiplen Hautfibromen mit Nebennierengeschwulst. Virchow's Arch. Bd. 203. — 9. Schmorl, Die patholog.-histolog. Untersuchungsmethoden.

XXIII.

Ein Fall von Situs viscerum inversus completus.

(Aus der Abteilung für innere Krankheiten (I. B.) des St. Lazarus-Landesspitals in Krakau.)

Von

Primararzt Dr. Anton Krokiewicz.

Hierzu 4 Textfiguren.

Die Einzelmißbildungen, durch angeborene Anomalien im fötalen Körper veranlaßt, entstehen: 1. durch völlige Hinderung oder mangelhafte Ausbildung von Teilen (per defectum), 2. durch exzedierende Entwicklung derselben (per excessum), 3. durch Vermischung der Geschlechtscharaktere (Hermaphroditen) und 4. durch Lageveränderungen innerer Organe (per fabricam alienam). Mißbildungen, welche auf einer abnormen Lagerung innerer Organe beruhen, und zwar in der Weise, daß sämtliche Organe, die in normalen Verhältnissen nach rechts liegen sollen, hier nach links und umgekehrt liegen, wodurch die Lage der Eingeweide das Spiegelbild der normalen ist — verursachen für gewöhnlich nachher in dem postembryonalen Leben keine Störungen und werden deswegen nicht selten von dem betreffenden Individuum vollkommen vermißt. Die Umkehrung der Eingeweide kann sich auf einzelne (Inversio viscerum partialis) oder auf sämtliche Organe der Brust- und Bauchhöhle (Inversio viscerum totalis) beschränken.

Der erste Fall von Situs viscerum inversus bei Menschen wurde im Jahre 1643 von Marcellus Leccius beobachtet und von Panarola im Jahre 1654 beschrieben. Nach Sorges Statistik wurden in dem Zeitraume von 1640 bis 1906 insgesamt 215 Fälle von Situs viscerum inversus bei Menschen veröffentlicht; in der polnischen Literatur finden sich darüber Mitteilungen von Oettinger, Jakubowski, Neugebauer, Wilczewski, Rupert, Kaczyński.

Im Jahre 1912 hatte ich Gelegenheit, auf meiner Abteilung einen Fall von totaler Inversio viscerum bei einem erwachsenen Kranken zu beobachten, und die Diagnose konnte röntgenoskopisch einwandfrei bestätigt werden.

F. T..., 25 Jahre alt, Maurergehilfe in Krakau, wurde in das Spital am 15. Oktober 1912 wegen hartnäckigen Hustens und Atemnot aufgenommen. Der Angabe nach soll er mit 8 Jahren Lungenentzündung überstanden haben und dann stets gesund gewesen sein, obwohl er als Maurergehilfe schwer arbeiten mußte. Erst seit einem Jahre soll er an einem vorübergehenden, anfallsweise vorkommenden Husten krank sein und an Atemnot leiden. Der Vater starb an einer Nieren-