

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin. — Direktor: Geh.-Rat Prof. Dr. O. Lubarsch.)

Über eine eigenartige plexiforme Neubildung des Nervensystems in der Gegend des Halses und der Halswirbelsäule.

Von

Karl Plenge,

Prosektor am Städtischen Hindenburg-Krankenhaus Berlin-Zehlendorf.
Ehemaligem Assistenten am Institut.

Mit 11 Textabbildungen.

(Eingegangen am 26. Februar 1928.)

Der folgende in das Gebiet der multiplen Gewächse des Nervensystems gehörende Fall dürfte wegen einiger Besonderheiten allgemeine Beachtung beanspruchen.

15 $\frac{1}{2}$ jähriger Junge, einziges Kind gesunder Eltern. Im Jahre 1914, mit 2 $\frac{1}{2}$ Jahren Auftreten von knotigen bis walnußgroßen Anschwellungen an beiden Halsseiten. Keine Veränderung bis zum 7. Lebensjahre, wo die Knoten sich noch weiter vergrößerten. In der Zeit vom 23. VII. bis 11. X. 1919 12mal in der Charité bestrahlt. Krankengeschichte erst vom 14. XI. 1919 an geführt¹. Befund an diesem Tage: Große Drüsenpakete zu beiden Seiten des Halses und dicht unterhalb des Kieferwinkels. Beiderseits kirschgroße Knoten bis in die Supraclaviculargrube, rechts stärker als links. Unförmige Entstellung des Halses. Vom 7. I. bis 4. VI. 1920 weitere Röntgenbestrahlungen, unter denen sich die Anschwellungen erheblich zurückbildeten. Wegen Röntgendermatitis Abbruch der Bestrahlungen. Am 4. X. 1920 Entlassung aus der ambulanten Behandlung. Befund: Rückgang der Drüsenpakete bis auf einige kirschgroße Knoten. Befund im August 1925: Keine Knoten mehr fühlbar, Hautbeutel unter dem rechten Kieferwinkel. Am 3. III. 1926 Aufnahme in die Chirurgische Klinik der Charité wegen Zunahme der Halsanschwellungen.

Diagnose: Lymphangiom der rechten Halsseite (Tbc.?).

Befund: Sackartiges Herabhängen der Haut am rechten Unterkieferwinkel und unter dem Kinn. Im subcutanen Gewebe mehrere mandel- bis pflaumen-große Knoten fühlbar. In der Haut viele alte Narben und bräunliche Pigmentierungen. Am 8. III. 1926 Operation (Dr. Stahl): Abtragen des Hautsackes an der rechten Halsseite. Entfernung der im Operationsgebiet liegenden Knoten. *Histologische Untersuchung:* Myxomatöses Fibrom. 18. III. 1926 zur ambulanten Weiterbehandlung entlassen. 21. XI. 1926 Wiederaufnahme. Zustand wie vor der Operation. Auch in der Operationsnarbe Knoten fühlbar. Atembeschwerden, Stridor. Laryngoskopischer Befund: Vordrängung der Schleimhaut an der hinteren Rachenwand besonders nach der rechten Seite zu durch im Mediastinum liegende

¹ Für die klinischen Angaben bin ich Herrn Privatdozent Dr. Stahl von der Chirurgischen Universitätsklinik der Charité zu Dank verpflichtet.

Knoten. Befund am 21. III. 1927: Am rechten Unterkiefer faustgroße höckerige über dem Knochen nicht verschiebliche Geschwulst. Kirsch kern- bis kirschgroße Knoten in beiden Oberschlüsselbeingruben und an der linken Halsseite. Schluckbeschwerden und Atemnot. Bestrahlung. 11. V. 1927 Befund unverändert. Schmerzen in der rechten Gesichtseite, vermehrte Atemnot. Es können nur flüssige Speisen aufgenommen werden. 12. V. 1927 Tod. *Klinische Diagnose:* Malignes Lymphom.

Von den Eltern des Jungen wird noch angegeben, daß sein Aussehen seit seinem 8. Lebensjahre auffallend alt gewesen sei, und daß sich die Scham- und Achselhaare schon im 10. Lebensjahre entwickelt hätten.

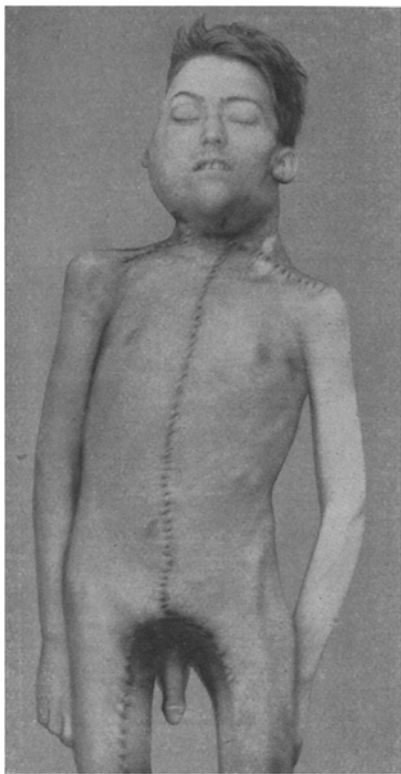


Abb. 1.

Sektionsbefund.

Die Leiche machte nicht den Eindruck eines 15 jährigen Knaben, sondern eines mindestens 25 jährigen Mannes. Starke Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale. Sehr starke Abmagerung. Gewicht 34 kg bei 1,56 m Körperlänge. Knochenbau kräftig entwickelt. An beiden Halsseiten und vor dem rechten Ohr starke Anschwellungen. In der Haut dieser Bezirke zahlreiche strahlige Narben und bräunliche Pigmentierung. In den beiden Oberschlüsselbeingruben und an der linken Halsseite einige derbe Knoten unter der Haut durchastbar. Vor dem rechten Ohr und am rechten Unterkiefer dagegen fühlt man unter der Haut eine große zusammenhängende an einigen Stellen weiche, im ganzen aber doch derbe, auf der Unterlage nicht verschiebliche Geschwulst. Zu beiden Seiten des Kehlkopfes und der Luftröhre bis herab zu ihrer Teilungsstelle und insbesondere auch um den Aortenbogen herum und seitlich von den beiden Art. carotis communis zahlreiche erbs- bis walnußgroße, gut abgegrenzte Knoten. Einzelne von ihnen sind durch Stränge miteinander verbunden, andere

unmittelbar miteinander zu größeren Paketen vereinigt. Die Knoten haben eine derbe Kapsel; auf dem Durchschnitt erscheinen sie grauweiß, viele von ihnen ausgesprochen glasig. Schnittfläche größtenteils homogen, hier und da treten gelbliche und graue Flecke hervor.

Da die klinische Diagnose malignes Lymphom keinen Hinweis für eine Beziehung zum Nervensystem gab, wurde hierauf zunächst nicht besonders geachtet. Erst die histologische Untersuchung deckte eine solche auf. Es wurde dadurch natürlich sehr erschwert die Zusammenhänge der Knoten und Stränge mit bestimmten Nerven festzustellen und diese lassen sich im allgemeinen nur vermuten. Seitlich von der linken Art. carotis communis verläuft ein Strang von ungleich-

mäßiger Dicke und Form, der dem N. vagus oder sympathicus entsprechen könnte. Er ist an verschiedenen Stellen knotig und vielfach auch spindelig aufgetrieben, entspringt oben aus einem großen etwa in Höhe der Teilungsstelle der Carotis liegenden Knoten, zieht sich herab bis zur Höhe der Teilungsstelle der Luftröhre und teilt sich hier in 3 Stränge, die ebenfalls kolbige Verdickungen aufweisen. Rechts von der Art. carotis communis verläuft der rechte N. vagus in normaler Dicke und ohne jegliche Auftreibung. Bei den anderen Knoten und Strängen Beziehung zu bestimmten Nerven und Ganglien nicht feststellbar, aber aus Form und Anordnung vielfach wahrscheinlich. Im Gebiete der rechten Gl. submaxillaris besonders reichliche Gewächsmassen, die sich z. T. noch in einzelne Knoten und Stränge trennen lassen, z. T. aber zu größeren Gebilden



Abb. 2. Halsorgane.

miteinander vereinigt sind und ausgesprochene Zerfallserscheinungen aufweisen. Das Gewebe ist weich, teilweise wie käsig. An einigen Stellen dringen Gewächsmassen in das Speicheldrüsen Gewebe ein und sind von diesem nicht zu trennen. Diese Geschwulstmassen dringen gegen die hintere Rachenwand und den Anfangsteil der Speiseröhre vor und drängen sie vor, ohne die Wand irgendwie zu durchbrechen. Kehlkopf und Speiseröhre etwas nach rechts verlagert. Gleichartige Gewächsmassen mit besonders starkem Zerfall vor dem rechten Ohr im Gebiete der Parotis.

An der Halswirbelsäule zu beiden Seiten zwischen dem Atlas und dem Epistropheus knotige Geschwulstmassen, die besonders auf der rechten Seite sich miteinander zu einem unregelmäßigen knolligen Gebilde von im ganzen länglicher Form verbinden. Ein Eintritt oder Austritt eines Nerven ist daran mit Sicherheit nicht festzustellen, doch könnte dem Aussehen nach das ganze Gebilde wohl

einem knollig verdickten Nerven entsprechen. Auf der linken Seite tritt ein etwa haselnußgroßer Knoten zwischen Atlas und Epistropheus aus, ein zweiter etwas kleinerer zwischen Epistropheus und 3. Halswirbel. Die Knoten verhalten sich ganz ähnlich wie die schon oben beschriebenen. Sie haben eine derbe bindegewebige Kapsel, erscheinen auf dem Durchschnitt graugelb, homogen, stellenweise auch streifig. Der Dorn des Epistropheus durch grauweißes Bindegewebe stark verdickt. Im Wirbelkanal springt von der Vorderseite des Epistropheus ein reichlich bohnen großer Knoten scharf hervor. Das Halsmark an



Abb. 3. Halswirbelsäule von der Hinterseite gesehen.

dieser Stelle etwas abgeplattet, aber nicht erweicht. An anderen Teilen der Wirbelsäule keine Veränderungen feststellbar.

Im rechten Lungenunterlappen dicht unter der Pleura gelegen 2 etwa erbsengroße Knoten von grauweißer Farbe, die den Eindruck von Gewächsmetastasen machen.

Der übrige Sektionsbefund bot nichts Bemerkenswertes mit Ausnahme einer auffallend starken Atrophie beider Schilddrüsenlappen, die das Auffinden derselben schwierig machte. Linker Lappen 1,5:1,2:1,2. Rechter Lappen 2:1,5:1,2. Auf dem Durchschnitt sehr derb und nicht glasig. Die anderen innersekretorischen Organe insbesondere auch die Hypophyse o. B.

Zur histologischen Untersuchung wurde der größte Teil in Formalin, ein kleiner auch in Alkohol fixiert. An Färbemethoden wurden angewandt: Sudan-Hämalaun, Hämalaun-Eosin, Eisen-Hämatoxylin-van Gieson, Eisenreaktion-Carmin nach *Thurnbull*, Kresylviolett-färbung, *Weigerts* Elasticafärbung, Markscheidenfärbungen nach *Spielmeyer* und die Neurofibrillenfärbung nach *Bielschowsky*.

Mikroskopischer Befund: Operationsmaterial (14 Monate vor dem Tode entnommen): Im ganzen mäßig zellreiches Gewebe; an einzelnen Stellen dichtere Zellansammlungen in Strängen und Haufen. Dazwischen feine Fasern, die teils gewellt, teils gerade verlaufen. Am Rande dickere Fasern, die sich zu einer Kapsel vereinigen; alle Fasern bei Gieson-Färbung ausgesprochen rot. Die Zellen größtenteils länglich, einzelne rund, die Kerne der ersteren spindlig, vielfach mit Ausläufern, sternförmig. Die Kerne der rundlichen Zellen rund, kompakt, chromatinreich. Zwischen den Zellen und Fasern an vielen Stellen eine feinkörnige fast homogene Masse, wodurch die Zellen und Fasern auseinandergedrängt und gequollen erscheinen (Abb. 5). Keine elastischen Fasern. Zahlreiche kleinere und auch größere Blutgefäße ohne krankhafte Veränderungen. Keine Nervenfasern in oder an den Knoten. Die an diesem Material auf Grund einer histologischen Untersuchung in der Klinik gestellte Diagnose „myxomatöses Fibrom“ konnte somit im wesentlichen bestätigt werden („ödematöses Fibrom“).

Die weiteren Befunde beziehen sich durchweg auf Sektionsmaterial.

Verdickter Nervenstrang von der rechten Halsseite, Längsschnitt: Auch hier ein ziemlich zellreiches Grundgewebe, das von vorwiegend parallel und teils wellig, teils gerade verlaufenden Fasern durchzogen wird. Die Fasern sind meist dicker als in dem Operationsmaterial, liegen auch dichter und bilden am Rande wiederum eine Kapsel, bei Färbung nach *van Gieson* starke Granatrotfärbung. Zell- und Kernform wie im Operationsmaterial. In dieses Gewebe eingelagert finden sich zahlreiche markhaltige Nervenfasern, die an einigen wenigen Stellen bündelartig zusammenliegen, zumeist aber durch Bindegewebsmassen auseinandergedrängt, vielfach auch in der Längsrichtung unterbrochen sind. Zahlreiche Nervenfasern haben kolbige Verdickungen. Eine stärkere Ansammlung von Zellen um die



Abb. 4. Halswirbelsäule von vorn eröffnet. In den Wirbelkanal vorspringender Knoten. Fibröse Verdickung des Epistropheusdornes.

Nervenfasern herum, die etwa gewucherten Scheidenzellen entsprechen könnte, nirgends zu sehen. An anderen makroskopisch ähnlich aussehenden Strängen aus der Halsgegend sind die Nervenfasern besser als Bündel erhalten. Hier fällt auf, daß die Randteile von stark gewuchertem Bindegewebe umgeben sind, das stellenweise gegen die Nervenfasern vordringt und diese auseinanderdrängt. Hier geht die Bindegewebswucherung also deutlich in erster Linie vom Perineurium aus.

Ein anderes Bild zeigt wiederum einen Strang aus der Umgebung des Atlas. Hier ist die Auseinanderdrängung der Nervenfasern besonders stark ausgeprägt,

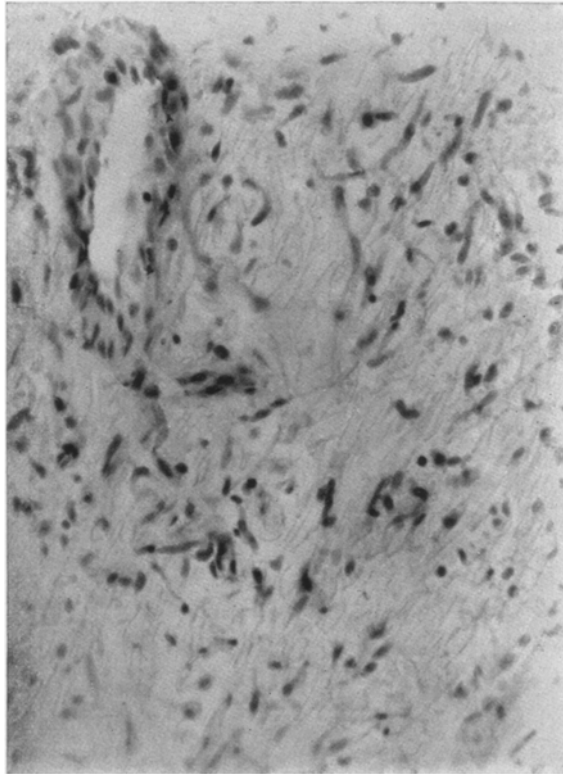


Abb. 5. Leitz, Obj. 3. Homal III. Auszug 66. Operationsmaterial. Myxomatöses Fibrom.

so daß man geradezu von ihrer Zersprengung und Zertrümmerung sprechen kann. Auch hier geht die Bindegewebswucherung deutlich vom Perineurium aus. Doch ist das Endoneurium nicht ganz unbeteiligt.

Einen ähnlichen Befund zeigt der in den Rückenmarkskanal vorspringende Knoten. Doch sind hier die Zellen zahlreicher und vielgestaltiger. Es überwiegen keineswegs die länglichen spindelförmigen. Eine große Anzahl hat eiförmige, runde oder auch ganz unregelmäßige Form. Dasselbe gilt von den Kernen, von denen einzelne Vakuolen enthalten. Trotz dieser Vielgestaltigkeit hat man im ganzen noch den Eindruck eines zellreichen Fibroms. Markhaltige Fasern treten in diesem Knoten nur vereinzelt auf, ohne daß noch regelrechte Bündel erkennbar wären.

An Knoten, die neben der Teilungsstelle der rechten Art. carotis entnommen sind, haben wir zunächst wieder das Bild eines ödematösen Fibroms mit deutlicher Kapsel und auseinandergedrängten markhaltigen Nervenfasern. Daneben sieht man hier noch gruppenweise angeordnete, hier und da auch einzeln liegende, gut gekennzeichnete typische Ganglienzellen. Größere Ganglienzellengruppen liegen meistens nur an den Randteilen dicht unter der Kapsel. Im Inneren nur kleine Gruppen oder einzelne Zellen (Abb. 6). In der Regel zeigen die Ganglienzellen keine Degenerationserscheinungen. An einigen fehlt das Kernkörperchen, ganz vereinzelt auch wohl der ganze Kern. Viele enthalten Lipoid und auch

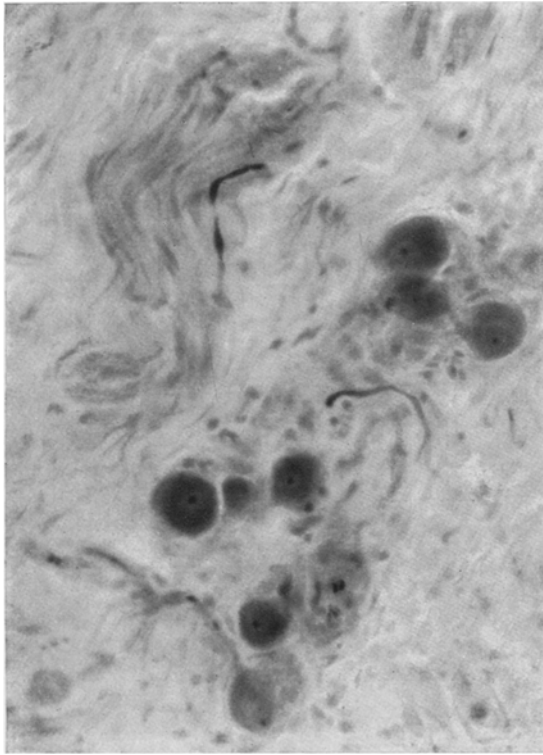


Abb. 6. Leitz, Obj. 7a, Ok. 1. Auszug 489. Ganglienzellen. Markhaltige Nervenfasern.

braunes Pigment. In diesem Knoten lassen sich mit der *Bielschowsky*-Färbung auch zahlreiche marklose Nervenfasern nachweisen. Hier und da findet man zwischen den Ganglienzellen einzelne oder in Gruppen liegende Lymphocyten. Ziemlich zahlreich sind bei Giemsa-Färbung über den ganzen Schnitt unregelmäßig zerstreut liegende Mastzellen zu beobachten.

Während mehrere Knoten aus der Halsgegend dem Bilde des zuletzt Geschilderten entsprechen, ist in anderen unmittelbar benachbart gelegenen der Zellreichtum erheblich größer; die Fasern treten zurück, so daß das Bild nicht mehr einem Fibrom entspricht, sondern sich dem eines Sarkoms nähert. Dieser Eindruck wird noch verstärkt durch eine große Vielgestaltigkeit der Zellen. Diese sind teils rundlich, teils länglich, viele von einer ganz außerordentlichen Länge.

Besonders fallen Zellen auf, die ganz abenteuerliche Formen zeigen. Sie haben vielfach Einbuchtungen und Krümmungen, manche haben mehrere Fortsätze, andere sind keulen- oder schildförmig. Manche machen den Eindruck als befänden sie sich in amöboider Bewegung. Viele enthalten eine oder mehrere kleinere und größere Vakuolen (Abb. 7). Das Protoplasma dieser Zellen ist ziemlich grobschollig. Kern und Protoplasma lassen sich meist nicht scharf voneinander trennen, und es hat den Anschein als ob die Schollen teilweise Kerntrümmern entsprächen. Auch in diesen Knoten sind Ganglienzellen vorhanden, doch meistens nur einzeln, seltener in Gruppen. Auch hier vereinzelte markhaltige und marklose Nervenfasern, desgleichen auch Lymphocyten und Mastzellen.

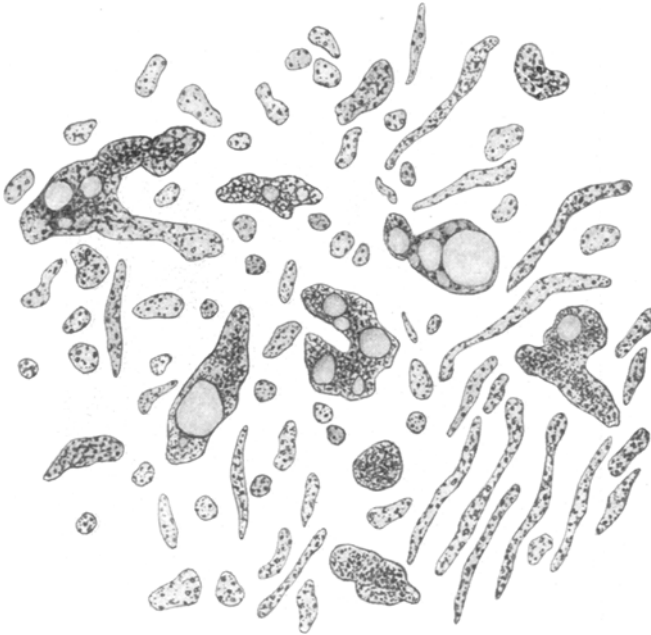


Abb. 7. Abenteuerlich gestaltete Zellformen mit Vakuolen.

An einem größeren Knoten aus der Umgebung des Atlas ergibt sich nun wieder ein ganz anderes Bild, das eines ganz ausgesprochenen Spindelzellensarkoms. Er ist als Ganzes gut durch eine bindegewebige Kapsel abgegrenzt und steht, wie man an Sudan- und Markscheidenfärbungen gut beobachten kann, mit einem markhaltigen Nerven in Verbindung, an den er sich anlegt und von dem einige Fasern vom Rande her auch in den Knoten eindringen und in kleinen Bruchstücken auch in seinem Inneren auftreten. In der Hauptsache handelt es sich um ausgesprochene Spindelzellen, die in Bündeln und auch wohl in Form von zopfartigen Gebilden angeordnet sind, die ihrerseits wieder vielfach zu wirbelartigen Bildungen führen (Abb. 8). Zwischen den Zellen und Zellbündeln ist das Bindegewebe mäßig stark entwickelt. Es bildet teils feinere, teils gröbere Fasern, die vielfach auch längere Strecken durchziehen und so einzelne Abteilungen in dem Knoten absondern. Der Zellreichtum ist nicht an allen Stellen gleich, die Randteile sind zellärmer, andererseits ist hier die Faserbildung stärker. Es soll auch hier besonders betont werden, daß all die Fasern sich bei Gieson-Färbungen

niemals braun, sondern immer ausgesprochen rot färben. Ganglienzellen sind in diesem Knoten nur vereinzelt vorhanden.

Untersucht man Schnitte aus der Gegend der starken Anschwellung vor dem rechten Ohr und am rechten Unterkiefer, so ergibt sich wieder ein ganz anderes Bild. Auch hier ein Sarkom, aber nicht ein spindelzelliges, sondern ein ausgesprochen gemischtzelliges. Dicht gedrängt liegen Zellen der verschiedensten Form und Größe, teils sind sie rundlich, teils länglich (Abb. 9). Nicht selten sind Riesenzellen und Kernteilungsfiguren. Es war schon darauf hingewiesen, daß makroskopisch sich in diesen Bezirken ein Zerfall der Geschwulstmassen feststellen ließ. Das wird auch durch die histologische Untersuchung bestätigt. Man findet ausgedehnte Nekrosen und Verkäsungen, ferner frische und ältere Blutungen, letztere mit reichlichen Hämosiderinablagerungen. In der Gegend

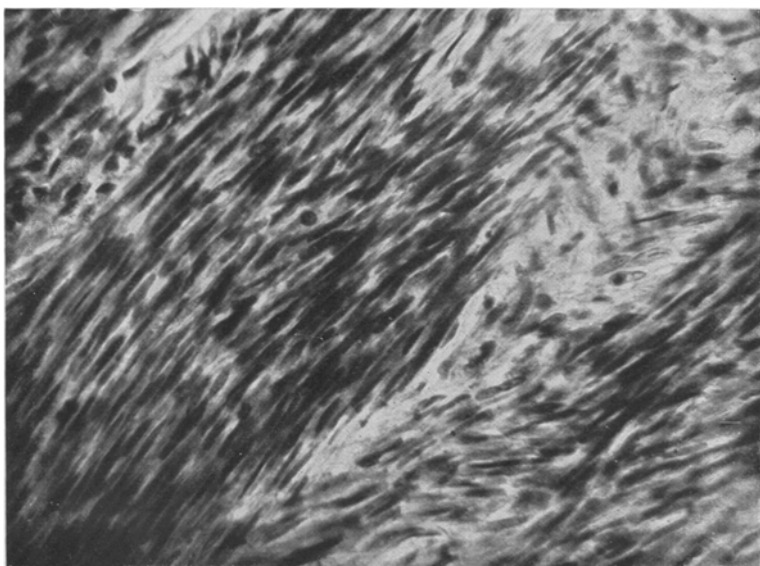


Abb. 8. Leitz, Obj. 4. Kanal III. Auszug 52. Spindelzellensarkom.

der Gl. submaxillaris wird der Charakter des Sarkoms noch in besonderer Weise gekennzeichnet durch ein ausgesprochen infiltrierendes und destruierendes Wachstum. Hier dringen die Zellen des gemischtzelligen Sarkoms in das Drüsengewebe ein und zersprengen es stellenweise vollständig.

Die in der Lunge beschriebenen kleinen Knötchen erweisen sich auch mikroskopisch als Metastasen, und zwar entsprechen sie in ihrem geweblichen Aufbau dem gemischtzelligen Sarkom (Abb. 10).

Überschauen wir die angegebenen Befunde, so kann es nicht zweifelhaft sein, daß wir es mit multiplen Gewächsen des Nervensystems zu tun haben. Diesen Gedanken legte ja schon der makroskopische Befund nahe und, histologisch lassen sich fast durchweg bei allen Knoten deutliche Beziehungen zu Nerven nachweisen.

Es ist bekannt, daß diese ursprünglich als Neurome angesehenen Gewächse seit von *Recklinghausens* Buch über die multiplen Fibrome der

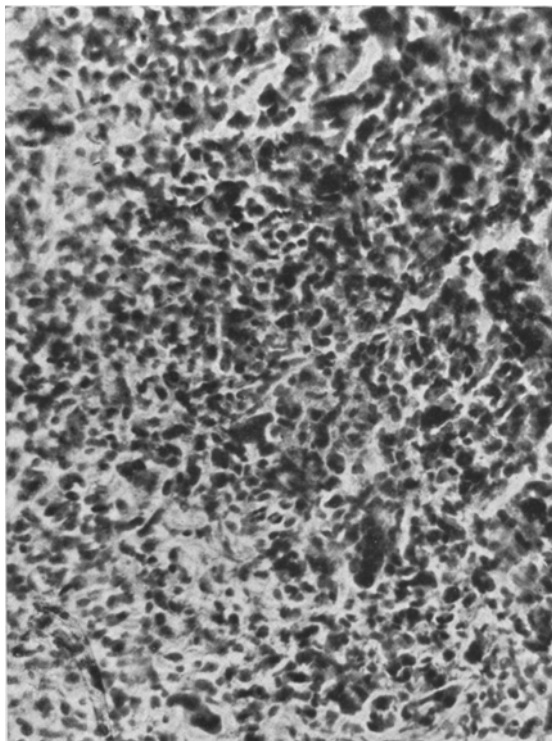


Abb. 9. Leitz, Obj. 2, Ok. 1. Auszug 489. Gemischtzelliges Sarkom.

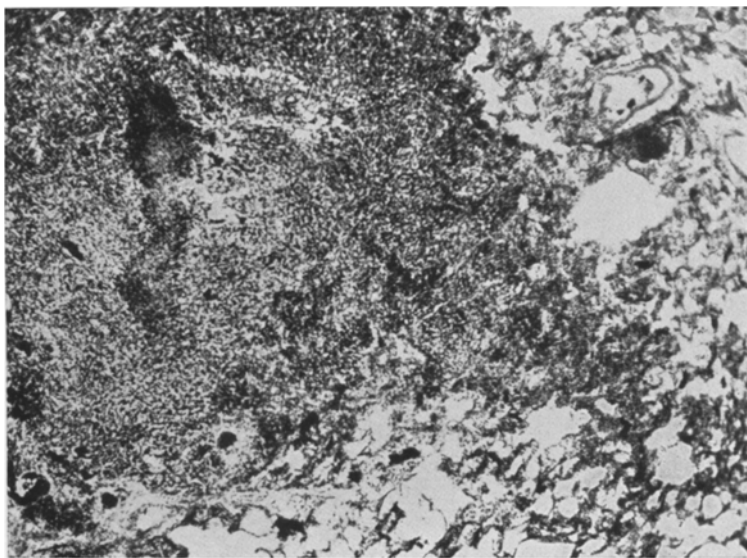


Abb. 10. Leitz, Obj. 4. Homal I. Auszug 489. Lungenmetastase.

Haut (1882) als von dem Nervenbindegewebe ausgehende Fibrome angesehen wurden, bis *Verocay* 1908 die Bindegewebswucherung für etwas Sekundäres, mehr oder weniger Zufälliges erklärte und die Gewächse von den *Schwannschen* Scheidenzellen ableitete, deren ektodermale Natur inzwischen durch *Kohn* und *Held* sichergestellt war. Er nahm in ihnen auch eine von einer gemeinsamen Mutterzelle, dem embryonalen Neurocyten, ausgehende Neubildung von Ganglienzellen an und bezeichnete sie als Neurinome. Diese Auffassung, die viele Anhänger fand, blieb aber nicht unwidersprochen. So haben z. B. *Herxheimer* und *Askanazy*, die an sich eine geschwulstmäßige Wucherung der Scheidenzellen anerkennen, dem Bindegewebe wieder eine größere Rolle zugesprochen. Diese nehmen also gewissermaßen eine Zwischenstellung zwischen von *Recklinghausen* und *Verocay* ein.

Wie ist nun der vorliegende Fall zu deuten? Gegen ein echtes Neurom, ein Ganglioneurom oder Sympathoblastom spricht schon das makroskopische Bild. Denn, wenn diese Gewächse in ganz seltenen Fällen auch mal multipel auftreten (*Risel*, *Knauss*, *Kredel* und *Beneke*), so doch niemals so ausgesprochen plexiform wie in unserem Falle. Das Vorhandensein von Ganglienzellen in den mikroskopischen Bildern ließ zunächst an ein Ganglioneurom denken, doch findet sich kein Anhaltspunkt für eine geschwulstmäßige Wucherung derselben. Diese Zellen entsprechen vielmehr fast durchweg ganz normalen Ganglienzellen und auch ihre Anordnung stimmt ganz mit der in normalen Ganglien überein, so daß man annehmen muß, daß es sich hier um vorgebildete Ganglienzellen handelt, aus Ganglien, die in die Wucherungsvorgänge der Nerven einbezogen sind.

Es handelt sich demnach im wesentlichen darum, zu entscheiden, ob die Gewächse als Neurinome oder als Fibrome anzusprechen sind.

Für ein Neurinom spricht mit Sicherheit nichts. *Verocay* sah ein besonderes Kennzeichen dafür in Kernbändern und retikulären Faser-massen, die bei Gieson-Färbung keine Rot-, sondern ausgesprochene Gelbfärbung annahmen. Er bezeichnet diese als „eigenartiges neurogenes Gewebe“ und hält beides für Bildungen der Scheidenzellen. Hiervon ist in unseren Bildern nichts festzustellen. Was an Fasern vorhanden ist, nimmt, wie oben verschiedentlich betont ist, bei Gieson-Färbung niemals Gelb-, sondern stets Rotfärbung an. Nirgends sind Kernbänder vorhanden. Übrigens vertritt neuerdings *Nestmann* (und früher auch schon *Lauche*) die Ansicht, daß diese Kernbänder keineswegs für Neurinome kennzeichnend sind. Er fand sie auch in anderen Gewächsen, in Sarkomen und Myomen, ferner bei chronisch-entzündlichen Vorgängen (Appendicitis, Ulcus ventriculi) und konnte sie sogar durch bestimmte rein mechanische Maßnahmen hervorrufen (am Hundemagen). Er erklärt sie teils aus dem rhythmischen Wachstum der Zellen

im Sinne von *Lauche*, teils aber auch durch rein mechanische Einflüsse entstanden. Es genügen demnach diese Kennzeichen wohl nicht für die Sicherung der Diagnose eines Neurinoms.

Aus den histologischen Befunden des vorliegenden Falles geht nun meines Erachtens eindeutig hervor, daß es sich um rein bindegewebige Neubildungen handelt, die vom Peri- und Endoneurium ausgehen und sowohl cerebrospinale als auch sympathische Nerven und deren Ganglien befallen haben. Wie der klinische Verlauf zeigt, hat es sich zunächst um ausgesprochen gutartige Gewächse gehandelt. Dem entspricht ja auch der histologische Befund des 14 Monate vor dem Tode gewonnenen Operationsmaterials, das ja als myxomatöses Fibrom gedeutet wurde. Auch zahlreiche Knoten aus dem Sektionsmaterial ergaben ja ein mehr oder weniger zellreiches Fibrom, teilweise auch mit myxomatöser Umwandlung. An einigen Stellen ist nun im Laufe der Zeit eine Umwandlung in ein bösartiges Gewächs eingetreten, die teils zu einem spindeldelligen, teils zu einem gemischtzelligen Sarkom geführt hat. Der sarkomatöse Charakter geht nicht nur aus den eigentlichen Zellbildern hervor, sondern wird auch belegt durch ausgesprochen infiltrierendes Wachstum und durch Metastasenbildung in der Lunge. Derartige sarkomatöse Umwandlung in Neurofibromen ist nur sehr selten beobachtet worden, so von *Herxheimer* und *Roth*, *Westphalen*, *Orzechowski* und *Nowicki*.

Der vorliegende Fall beweist wieder einmal, daß es rein bindegewebige Geschwulstbildungen an den Nerven im alten Sinne von *Recklinghausens* gibt. Andererseits muß aber zugegeben werden, daß in vielen Fällen, die Veränderungen dem von *Verocay* aufgestellten Begriff des Neurinoms oder Verbindungen beider Gewächsarten entsprechen. Beide stehen offenbar in engen Beziehungen zueinander. *Sommer* hält beide für ganz verschiedene Geschwulstbilder. Darin geht er meines Erachtens zu weit. Ich möchte da *Antoni* folgen, der eine enge Zusammengehörigkeit annimmt und die Ansicht vertritt, daß die in der Nähe des Zentralnervensystems befindlichen Gewächse (z. B. Acusticusgewächse) den reinsten Typus des Neurinoms darstellen, daß aber mit wachsendem, zentrifugalem Abstände eine Verschiebung zugunsten des Bindegewebes eintritt.

Erstaunlich ist, daß keine stärkeren Ausfallserscheinungen von seiten des Nervensystems bei dem Jungen aufgetreten sind. Die im letzten halben Jahr beobachteten Atembeschwerden waren wohl zunächst auf rein mechanische Einengung der Luftwege durch die Gewächsmassen zurückzuführen. Hierbei mag ganz zuletzt auch ein Druck des im Wirbelkanal befindlichen Knotens auf das verlängerte Mark mitgespielt haben, der aber sicherlich erst kurz vor dem Tode wirksam wurde, was daraus hervorgeht, daß weder makroskopisch noch mikroskopisch eine Erweichung oder sonstige Veränderungen am Rückenmark festgestellt werden konnten.

Besondere Besprechung erheischen noch die Schilddrüsenveränderungen. Beide Schilddrüsenlappen waren stark atrophisch und sehr derb. Dem entspricht auch das histologische Bild. Das Kolloid ist sehr spärlich, wird auf weite Strecken gänzlich vermißt; andererseits ist es zu einer sehr starken Wucherung des interlobulären Bindegewebes gekommen (Abb. 11). Man kann das Ganze als eine fibröse Atrophie bezeichnen, wobei nicht entschieden werden soll, wieweit auch eine aktive Sklerose mit im Spiel ist.

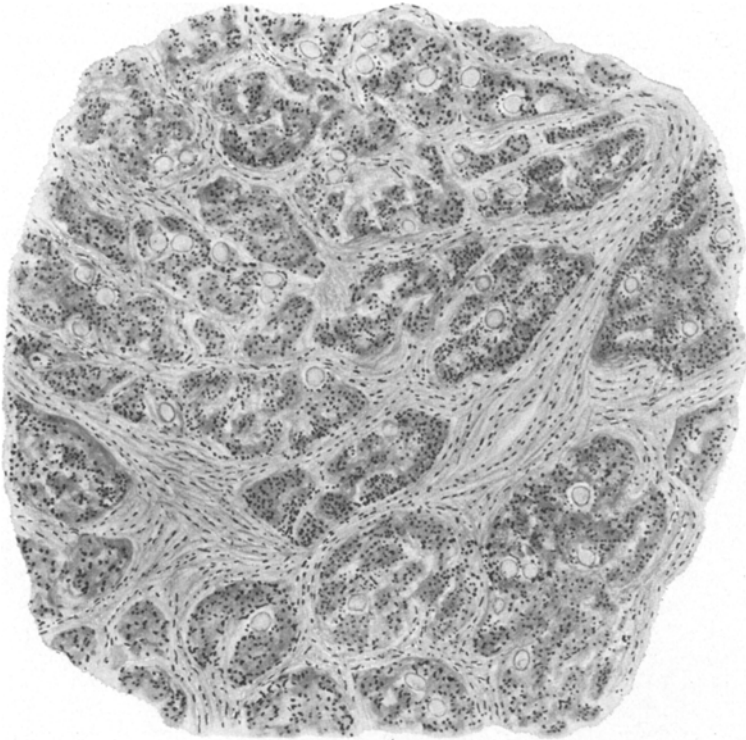


Abb. 11. Atrophie des Schilddrüsenorgans mit fast völligem Schwund des Colloids.
Starke Vermehrung des interlobulären Bindegewebes.

Es liegt nahe, diese Schilddrüsenatrophie auf die starken und häufig wiederholten Röntgenbestrahlungen der Halsgegend zurückzuführen. Über die Einwirkungen der Röntgenstrahlen auf die Schilddrüse haben wir bis jetzt noch wenig sichere Erfahrungen. Histologische Untersuchungen an bestrahlten Schilddrüsen liegen nur in geringer Zahl vor, und auch im Tierversuch ist die Wirkung nur ungenügend erforscht, wie auch *Wegelin* betont. Bei Tieren fanden *Zimmermann* und *Battez* an bestrahlten Schilddrüsen eine starke Atrophie des Drüsenorgans, bei Menschen *Murray* eine diffuse interalveoläre Bindegewebswucherung

auf Kosten des Drüsengewebes, *Brehm* eine sklerosierende Entzündung. Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang auch ein Fall von *Cordua*, bei dem starke Bestrahlung einer Basedow-Struma in kurzer Zeit zum klinischen Bild eines Myxödems führte. *Wegelin* sah nur in einem Fall von *Struma diffusa et nodosa colloides* eine Verdickung der bindegewebigen Scheidewände, die nach seiner Meinung auf die Strahlenwirkung zurückgeführt werden kann. Er spricht sich aber im allgemeinen dahin aus, daß größere Röntgengaben einen stark schädigenden Einfluß auf die Schilddrüse ausüben müssen. Das wird durch den hier mitgeteilten Fall weitgehend bestätigt und es ergibt sich daraus für den Kliniker die praktische Folgerung, daß bei Bestrahlungen der Schilddrüsen-gegend eine gewisse Vorsicht am Platze ist, weil solche im Übermaß angewandt, schwere Schädigungen nicht nur der Schilddrüse, sondern auch davon ausgehend des Gesamtorganismus nach sich ziehen können.

Ob freilich das frühzeitige Altern und die auffallende frühe Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale im vorliegenden Fall mit der Schilddrüsenatrophie in Zusammenhang stehen, darf bezweifelt werden. Man könnte mit Rücksicht auf einen von *Pribram* mitgeteilten Fall daran denken, aber in *Pribrams* Fall war auch der Gehirnanhangsvorderlappen schwer verändert, während er in unserem Fall, ebenso wie alle sonstigen innersekretorischen Organe, unverändert war. Außerdem beobachteten die Eltern das auffallende Altern doch schon zu einer Zeit, wo mit der Bestrahlung erst angefangen war und eine vorgeschrittene Sklerose der Schilddrüse noch kaum eingetreten sein konnte.

Literaturverzeichnis.

- ¹ *Antoni*, Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome. München und Wiesbaden 1920. — ² *Brehm*, Sklerosierende Strumitis und Larynxkompression als Röntgenspätschädigung. Münch. med. Wochenschr. 1924, Nr. 24. — ³ *Herxheimer* und *Roth*, Zum Studium der Recklinghausenschen Neurofibromatose. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 58. — ⁴ *Kredel* und *Beneke*, Dtsch. Zeitschr. f. Chir. 67. — ⁵ *Murray*, The principles of treatment in exophthalmic Goitre. Lancet 1912. — ⁶ *Nestmann*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 265. — ⁷ *Orzechowski* und *Nowicki*, Zur Pathogenese und pathologischen Anatomie der multiplen Neurofibrome und Sklerosis tuberosae. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 11. — ⁸ *Pribram*, Zur Frage des Alterns. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 264. — ⁹ *von Recklinghausen*, Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuomen. Berlin 1882. — ¹⁰ *Riesel*, Verhandl. d. Pathol. Ges. 1909. — ¹¹ *Sommer*, Der heutige Stand der Neurinomfrage. Bruns' Beitr. z. klin. Chir. 1922, Nr. 125. — ¹² *Verocay*, Festschrift für Chiari. 1908. — ¹³ *Wegelin*, Henke-Lubarsch Bd. 8, S. 73. 1908. — ¹⁴ *Westphalen*, Multiple Fibrome der Haut und der Nerven mit Übergang in Sarkom und Metastasenbildung. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 110. — ¹⁵ *Zimmer* und *Battez*, Actions des rayons X sur le corps thyroïde du lapin. Arch. d'électr. méd. 1911, S. 466.