

[Aus der histopathologischen Abteilung (Prof. Dr. *Hallervorden*) des Kaiser Wilhelm-Institutes für Hirnforschung Berlin-Buch (Direktor Prof. Dr. *Spatz*).]

## Ödem und seröse Entzündung im peripheren Nerven.

Von

Wilhelm Krücke.

Mit 9 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 8. Mai 1941.)

Über die Pathogenese einer bestimmten Gruppe von degenerativen Erkrankungen der peripheren Nerven, die man auch als dystrophische bezeichnet hat, gibt es sehr verschiedene Auffassungen. Das Wesen dieser Erkrankung besteht in einer langsam verlaufenden Degeneration der peripheren Nerven mit oder ohne Verdickung der Nervenstämmе, sowie mit meist hochgradigen Muskelatrophien. Die beiden Hauptvertreter dieser Gruppe sind die neurale Muskelatrophie und die hypertrophische Neuritis. Histologisch findet sich eine diskontinuierliche Zerstörung der Nervenfasern ohne Fettabbau. Als Ursachen für diese Degenerationen wurden zuerst eine Neuritis, später Degenerationen von Nervenzellen in Vorderhörnern und Spinalganglien, bei den Fällen von Verdickung des Nerven eine primäre Wucherung des Nervenbindegewebes angenommen, das nach Meinung der ersten Untersucher die Nervenfasern erdrücken sollte. Bei der letzteren Gruppe, der hypertrophischen Neuritis vermuteten andere, besonders französische Autoren eine primäre Erkrankung der *Schwannschen* Zellen und sahen das Wesen des Prozesses entweder in einer „Schwannitis“ oder „Schwannose“. Nach Nervenverletzungen kommt es im Bereich der Narbe und der Neurome zu ganz ähnlichen Bildern wie bei der hypertrophischen Neuritis und es gelten für das hier gewucherte Gewebe die gleichen Fragestellungen nach seiner Herkunft. Ausführliche histologische Untersuchungen mehrerer Fälle von Nervenerkrankungen dieser Art zeigten uns, daß bei dem Prozeß im peripheren Nerven eine seröse Durchtränkung des Gewebes für das Zustandekommen des morphologischen Bildes eine wesentliche Rolle spielt.

Bevor ich auf die krankhaften Veränderungen eingehe, möchte ich kurz einige neuere Ergebnisse über den normalen Bau der Hüllen der peripheren Nervenfasern erwähnen. Um den Achsenzyylinder, dessen genauere Struktur in diesem Zusammenhang nicht weiter interessiert, findet sich eine je nach dem Kaliber der Faser dicke oder dünne Markscheide, deren äußere Begrenzung nach der bisherigen Auffassung die *Schwannsche* Scheide oder das Neurilemm bilden soll. Die Existenz dieser *Schwannschen* Scheide ist mit Recht von *Plenk* bestritten worden,

der nachwies, daß die sog. *Schwannsche* Scheide die innerste aus Silberfibrillen bestehende Schicht des Endoneuriums darstellt. *Laidlaw* stellte ebenfalls mit einer Modifikation der Hortegafärbung diese Fasern dar und kam unabhängig von *Plenk* zu derselben Auffassung (Abb. 1). Wir haben hier also die gleichen Verhältnisse vor uns wie an allen Begrenzungsstellen zwischen Epithel und mesenchymalen Gewebe in Form

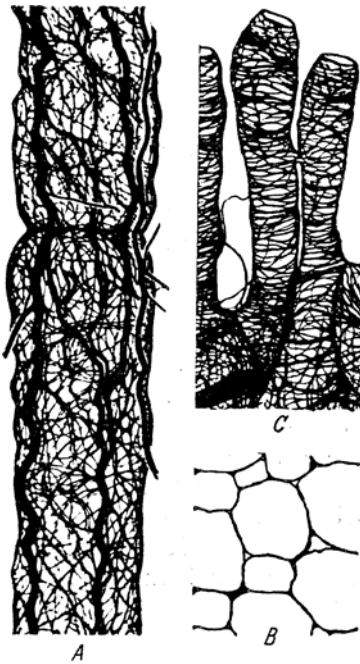


Abb. 1. *Plenk-Laidlaw*sche Scheide. Innerste aus Silberfibrillen bestehende Schicht des Endoneurium. A Faser in Längsschnitt (Katz). B Querschnitt. C Eintritt von hinteren Wurzelfasern in das Rückenmark. (*Laidlaw*s Methode. Nach *Nageotte*.)

des argyrophilen Grenzhäutchens. Auf diese Membran folgt nach außen die von *Key* und *Retzius* 1876 beschriebene Fibrillenscheide aus längs verlaufenden kollagenen Fasern, das Endoneurium. Diese Feststellungen von *Plenk* und *Laidlaw* sind für die Deutung des Prozesses bei der hypertrophischen Neuritis sehr wichtig. Es finden sich nämlich hier früher als pathognomisch angesehene sog. *Zwiebelschalenbildungen* (s. Abb. 8), meist aus kollagenen Fasern, deren Entstehung von einigen Untersuchern als ein Produkt der primär „blastomatös“ gewucherten *Schwannschen* Zellen aufgefaßt wurde. Damit nahm man also an, daß die *Schwannschen* Zellen in der Lage seien, kollagene Fasern zu bilden (*Masson*, *Nageotte*, *Bielschowsky* u. a.). Wenn schon die Auffassung, daß ektodermale Elemente in der Lage seien, Kollagen zu bilden, der herrschenden Auffassung widerspricht, so gilt dies erst recht für die *Schwannschen* Zellen mit ihrer normalen spezifischen Funktion

der Markbildung, also der Bildung lipoider Substanzen. Diese Fähigkeit der *Schwannschen* Zellen dokumentiert sich auch in ihren Geschwülsten (*Feyrter* und *Ratzenhofer*), während eine Bildung kollagener Fasern auch in reinen Geschwülsten *Schwannscher* Zellen keine Rolle spielt (*Gagel*). Man müßte also, um diese Deutung aufrecht zu erhalten, einen völligen Funktionswechsel der *Schwannschen* Zelle annehmen. Unsere Untersuchungen zeigen, daß hier andere Verhältnisse vorliegen, die eine neue, einfachere Deutung für die Entstehung dieser Bildungen gestatten.

Das makroskopische Bild dieser so veränderten Nerven zeigt, wie schon erwähnt, entweder normales Kaliber oder eine oftmals hochgradige Verdickung. Auf dem Schnitt besitzen die Nerven meist ein etwas glasiges Aussehen, das an Amyloid erinnert.

Histologisch findet sich an diesen Stellen eine ganz charakteristische Auflockerung des Gewebes der Nervenfaserbündel, die manchmal einen Teil, manchmal den ganzen Nervenquerschnitt einnimmt. Die Nervenfasern sind auseinandergedrängt, in den frischen Stadien sind ihre Hüllen



Abb. 2. Längsschnitt eines Faserbündels aus dem Plexus brachialis bei Paramyloidose. Herdförmige Auflockerung und Untergang des nervösen Parenchyms und des Nervenbindegewebes. Vergr. 90mal. (Perdrau.)

noch unverändert und auch an den Fasern keine Degenerationserscheinungen festzustellen. Aus den verschiedenen Befunden bei unseren Fällen haben wir uns eine Vorstellung von dem Ablauf der Erscheinungen gemacht und in Stadien eingeteilt, ohne dabei die Schwierigkeiten einer solchen Ableitung aus dem histologischen Bilde zu verkennen. Trotzdem glauben wir, daß diese Vorstellung am ehesten den tatsächlichen Verhältnissen des sich abspielenden Prozesses gerecht wird und zur Klärung einzelner Streitfragen beiträgt. Nach unserer Auffassung bildet den Anfang des Prozesses eine erhöhte Durchlässigkeit der Gefäßwände (Dysorie, *Schürmann*) mit einer serösen Durchtränkung des Nerven und der dadurch bedingten Auseinanderdrängung der Nervenfasern (Abb 2 bis 6). Diese seröse Durchtränkung kann eiweißarm sein und sich dem histologischen Nachweis entziehen, kann aber auch, wie uns die Bilder zeigen, sehr eiweißreich werden. Das gilt besonders für die Paramyloidose,

die man als den höchsten Grad einer „Albuminurie“ ins Gewebe ansehen kann. Die Paramyloidose mit Beteiligung der peripheren Nerven stellt

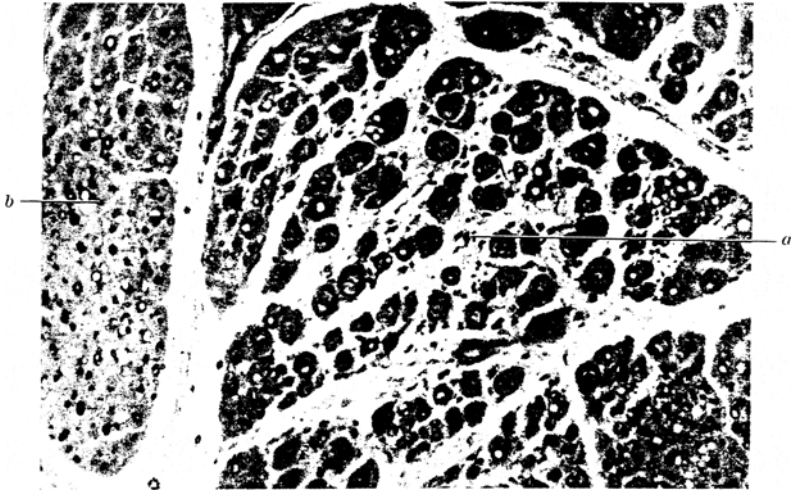


Abb. 3. Querschnitt eines peripheren Nerven. Hypertrophische Neuritis (Fall *Boveri*). Deutliche Auflockerung eines Nervenfaserbündels (*a*), intaktes Nervenfaserbündel (*b*). Vergr.: Neg. 18mal, Abzug 50mal.

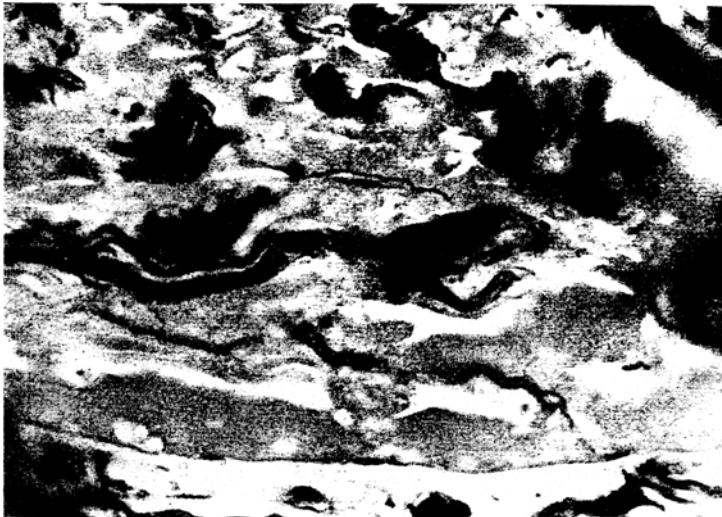


Abb. 4. Querschnitt durch den Ischiadicus. Neurofibromatose. Ausschnitt aus einem Nervenfaserbündel. Eiweißreiches Ödem zwischen gewuchertem kollagenen Fasern. Vergr.: Neg. 120mal, Abzug 324mal. (*Heidenhain-van Gieson*.)

uns als mesenchymgebundene Krankheit auch ein gutes Beispiel für die seröse Entzündung dar. Je nach dem Grad, der Art und dem Tempo

der ausgeschiedenen Substanzen kommt es in diesem *ersten Stadium* zu einer mehr oder minder hochgradigen Schädigung der Nervenfasern. Charakteristisch sind Aufquellungen der Markfasern und scholliger Zerfall.

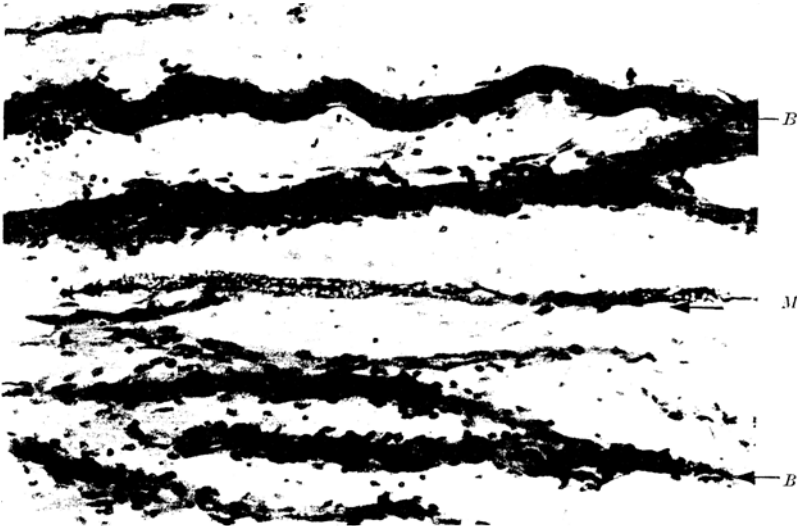


Abb. 5. Längsschnitt eines Wurzelnerven. Hypertrophische Neuritis. Die Faserbündel sind durch ein hochgradiges Ödem auseinandergedrängt, in dem einzelne isolierte Markscheiden schwere Veränderungen zeigen. *B Bionymersche Bänder M Markfaser*. Vergr. 180mal (Heidenhain.)



Abb. 6. Dasselbe bei stärkerer Vergrößerung. Deutliche Auftreibung der Markfaser (*M*), die einen wabigen Bau mit einzelnen Auftreibungen erkennen läßt. Vergr. 360mal.

Es ist bemerkenswert, daß kein Fettabbau nachzuweisen ist. Die Fasern des Endoneurium werden ebenfalls geschädigt, ändern ihre Färbbarkeit, was am besten bei Silberimprägnationen zu erkennen ist.

Im *zweiten Stadium* kommt es zu einer Mobilisation von schleimartigen Substanzen aus dem Nervenbindegewebe (Schleimphanerose, *Letterer*) und vielleicht auch aus den Markscheiden, obwohl hierfür ein Beweis noch nicht erbracht ist, da im Zentralnervensystem bisher sichere mukoide Substanzen bei ähnlichen Prozessen nicht nachgewiesen wurden, außer in Geschwülsten. Diese mukoiden Substanzen füllen die Maschenräume des vielkammerigen aufgelockerten Gewebes, das jetzt an der Hauptsache aus großen viel verästelten und miteinander anastomosierenden Bindegewebszellen gebildet wird. Diese Zellen gleichen völlig denen des Gallertgewebes. Je nach der Art der ergossenen Flüssigkeit kommt es zu Organisationsvorgängen mit mehr oder weniger hochgradiger Neubildung von Bindegewebe. Eine zellige Infiltration und Organisation spielte bei unseren Fällen nur eine ganz geringe Rolle und kommt nur vereinzelt vor. Der Fall von Paramyloidose wies im peripheren Nerven keinerlei Organisationsvorgänge auf. In diesem Stadium beginnt auch die Wucherung der *Schwannschen* Zellen, die Teilungsfiguren und erhebliche Zellproliferationen aufweisen.

Das *dritte Stadium* ist charakterisiert durch die bindegewebige Sklerosierung mit der Neubildung retikulärer Fasern um die Reste noch vorhandener Nervenfasern und in dem durch das Ödem entstandene vielkammerige Maschenwerk (Abb. 7). Hiermit beginnt die Bildung der sog. Zwiebschalenformationen. Wie um einen Kondensationskern lagern sich nämlich die neugebildeten retikulären Fasern um die geschädigten oder zum Teil noch intakten Markfasern in konzentrischen Lamellen, die dann durch feinere und dickere kollagene Fasern verstärkt werden. Auf dem Querschnitt stellt sich dann die typische zwiebschalenartig geschichtete Struktur dieser Bildungen dar (Abb. 8), die auf dem Längsschnitt aus langen kollagenen Bändern und Zügen besteht. Die Zahl der neugebildeten Fasern ist abhängig von der Menge der ausgeschiedenen Substanzen. Innerhalb dieser Bildungen lassen sich entweder markhaltige, marklose Nervenfasern oder bei dem stärksten Grad der Schädigung nur gewucherte *Schwannsche* Zellen nachweisen, die aber dann niemals den Grad der Wucherung in *Büngnerschen* Bändern z. B. nach Nervenverletzungen überschreiten. Welche Zellen und ob überhaupt Zellen für die Neubildung dieser faserigen Elemente in Frage kommen, läßt sich aus unseren Präparaten nicht ersehen. Jedenfalls hat man den Eindruck, daß die Fasern außerhalb von Zellen entstehen. Wieweit hierfür Bindegewebs- oder *Schwannsche* Zellen als Determinanten in Frage kommen, läßt sich nicht sicher entscheiden (s. auch *Bailey* und *Hermann*).

Bei Nervenverletzungen kommt es in und nach diesem Stadium sehr häufig zu einer völligen Wiederherstellung der normalen Funktion und der abgelaufene Prozeß ist nur an der bindegewebigen Vernarbung zu erkennen. Bei den chronischen degenerativen Prozessen kommt es

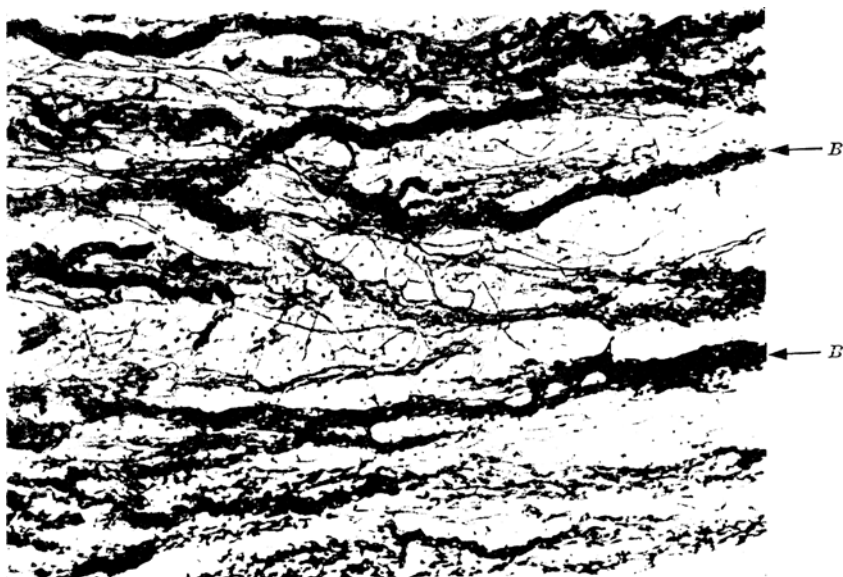


Abb. 7. Längsschnitt eines Wurzelnerven. Hypertrophische Neuritis. Es handelt sich um die gleiche Stelle wie bei Abb. 5 und 6 bei Silberinprägung nach *Oliveira*. Deutliche ödematöse Auflockerung durch die hier dunkel erscheinende, *Büngnersche* Bänder hindurchziehenden. Zwischen ihnen gewucherte kollagene und retikuläre Fasern. *B* Längsverlaufende kollagene Fasern mit *Büngnerschem* Band. Vergr. 180mal.

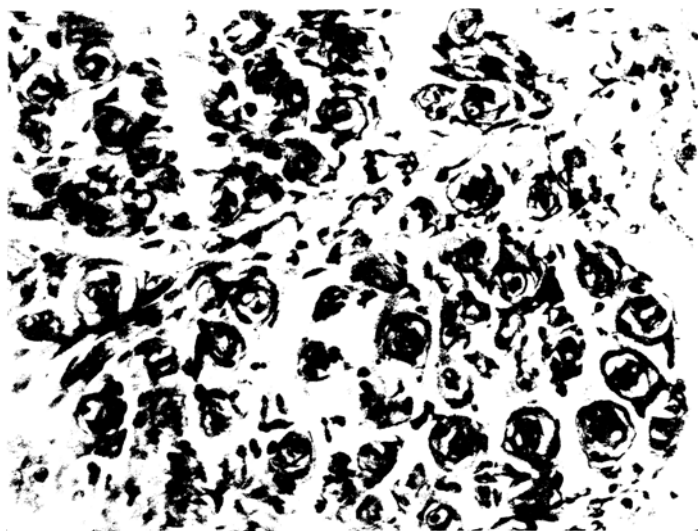


Abb. 8. Querschnitt eines Wurzelnerven. Hypertrophische Neuritis. Sogenannte Zwiebel-schalenbildungen, die hier aus kollagenen Fasern bestehen. (*Elastica van Gieson*.) Vergr. 180mal.

ebenfalls zu Regenerationserscheinungen, die aber niemals zu einer Wiederherstellung der Funktion führen. Die „Entparenchymisierung“ am peripheren Nerven endet also mit einer fein- und grobfaserigen Sklerose mit erfolgreicher Regeneration der Nervenfasern bei akuten Prozessen, im Gegensatz zu dem Verhalten anderer Organe.

In diesem Zusammenhang soll noch kurz auf eine Bildung in dem peripheren Nerven eingegangen werden, die sog. *Renautschen Körperchen*, über deren Wesen wir *Feyrter* und seinen Mitarbeitern ausführliche Untersuchungen verdanken. Es erscheint möglich, daß die Entstehung



Abb. 9. Querschnitt durch den Ischiadicus. Hypertrophische Neuritis (Fall *Boveri*). *Renautsche Körperchen* (R). Beispiel einer feinfaserigen Sklerose. Vergr.: Neg. 18mal. Abzug 50mal. (*Van Gieson*.)

dieser Bildungen auf einem ähnlichen Vorgang beruht, wie die der Zwiebel-schalenbildung, nur mit dem Unterschied, daß es sich hier um eine rein feinfaserige Sklerose handelt (Abb. 9). Für diese Auffassung spricht einmal ihr gehäuftes Vorkommen bei unseren Fällen, sowie ihr morphologisches Bild. *Feyrter* spricht von einer zellig-faserigen Wucherung, die unserer Ansicht nach am ehesten als Folge eines Ödems mit lokaler Entparenchymisierung gedeutet werden könnte.

Die Unterschiede in dem Bilde und den Folgen des Ödems und der serösen Entzündung zwischen Gehirn und peripheren Nerven glaube ich nicht besonders betonen zu müssen<sup>1</sup>. Sie erklären sich durch den ganz verschiedenen Gewebsaufbau, hier Maschenwerk von Gliazellen und dort

<sup>1</sup> *Hallervorden*: Über Ödem im Zentralnervensystem. Psychiatr.-Neurol. Wschr. 41, Nr 2 (1939); ausf. Publikation in Vorbereitung.



dichte mesenchymale Begrenzung des ektodermalen Parenchyms. Bei dem Fall von Paramyloidose wird dieser Unterschied besonders deutlich. Es ist hier zu keiner Ablagerung in die Gehirnsubstanz gekommen, sondern nur zu einer geringen Ablagerung in die Gehirngefäße mit Veränderung der zugehörigen Rindenabschnitte, die Erweichungen und Ödem zeigen, während im peripheren Nerven außer Ödem erhebliche Amyloidablagerungen neben mukoiden Substanzen zu finden sind<sup>1</sup>.

Die beschriebenen Veränderungen an den peripheren Nerven gehören in das Bild der von *Rössle* und *Eppinger* näher gekennzeichneten serösen Entzündung. Wir rechnen hierzu auch die Paramyloidose als stärksten Grad von Albuminurie ins Gewebe. Für diese Auffassung sprechen folgende Gesichtspunkte: Zunächst eine erhöhte Durchlässigkeit der Gefäße (*Dysorie*, *Schürmann*), deren Ursache bisher in den meisten Fällen unbekannt ist und vielleicht in einer Funktionsstörung der Gefäßnerven begründet ist, nach Art der abwegigen Dynamik der Arteriolen (*Ricker*). Diese erhöhte Durchlässigkeit der Gefäßwände führt zu einer serösen Durchtränkung des Gewebes und damit natürlich auch zu einem erschwerten Stoffaustausch der Gewebe und einer Hypoxämie. Die hypoxämische Schädigung verursacht eine weitere erhöhte Durchlässigkeit der Capillaren (*Moon*, *Büchner*, *Meesen* u. a.). Die Gewebsschädigung besteht in schweren Fällen in einem Untergang des funktionstragenden Parenchyms der Nervenfasern und ihrer Hüllen. Ein weiterer Hinweis für die seröse Entzündung ist die Art des Abbaues. Es kommt nicht zu einem Fettabbau, der höchstens außerhalb der ödematösen Bezirke als sekundäre Degeneration in Erscheinung treten kann, sondern der Abbau muß vorwiegend auf humoralem Wege vor sich gehen. Das Endstadium des Prozesses, die fein- und grobfaserige Sklerose, vor allem die Bildung der Zwiebschalenformationen läßt sich am ehesten als auf diese Weise entstanden erklären.

*Souques* und *Bertrand* vergleichen das degenerative Geschehen in den Nerven bei der hypertrophischen Neuritis, für deren Genese sie zwar eine fibrilläre hypertrophische „Schwannitis“ annehmen mit der Lebercirrhose und ziehen damit einen sehr treffenden Vergleich, in weiterem Sinne als die beabsichtigten.

Eine besondere Eigenschaft des peripheren Nervengewebes, die vermutlich auf seinem Bindegewebsgehalt beruht, ist das Auftreten mukoider Substanzen bei der ödematösen Durchtränkung. Man kann gegenüber sekundären Degenerationen der peripheren Nerven darin ein Charakteristicum des Prozesses sehen und diese Art als mukoide Degeneration bezeichnen (*Krücke*). Daß diese mukoiden Substanzen die Grundlage für eine erneute Bindegewebsbildung sein können, wurde schon früher betont. Die kollagenen Fasern bilden den Hauptteil der neugebildeten

<sup>1</sup> *Götze-Krücke, S.*: Über Paramyloidose usw. Arch. Psychiatr. erscheint demnächst.

Fasern, während die retikulären nur im Inneren der Zwiebschalenbildungen vermehrt sind.

In diesem Zusammenhang interessiert die Auffassung von *Masson* über die Genese der kollagenen Fasern im Nerven und seinen Geschwülsten in seiner Arbeit: Die experimentellen und spontanen Schwannome, auf die ich hier noch etwas ausführlicher eingehen will. Er kommt zu der Auffassung, daß keine Zelle, nicht einmal der Fibroblast Kollagen bildet, sondern wie *Nageotte* gezeigt habe, determiniere der Fibroblast die Koagulation von Kollagen in seiner Nachbarschaft, aber er sezerniere es nicht. „Doubtless the cell operates by means of a ferment which coagulates an albuminoid of the interstitial substance to form collagen just as a thrombocyte acts on the fibrinogen of the blood plasma by a ferment which coagulates it in the form of fibrin.“ . . . „In reality, the collagenous framework of the bundles of regeneration and of schwannomas is not secreted neither is it produced, either by mesodermal cells or by *Schwann* cells. It is determined by the *Schwann* cells just as basement membranes are determined by epithelium.“

Man kann diese Deutung *Massons* nicht ohne weiteres ablehnen, solange die Frage nach der Herkunft der retikulären und kollagenen Fasern nicht eindeutig geklärt ist. Wie man sieht, ist der Standpunkt *Massons* von dem unserigen gar nicht so weit entfernt, wenn man davon absieht, daß er den *Schwann*schen Zellen die führende Rolle bei der Kollagenbildung zuschreibt. *Masson* sieht eben in der retikulären Membran einen Bestandteil der *Schwann*schen Zelle, was aber nach den Untersuchungen von *Plenk* nicht zutrifft. *Masson* hat beobachtet, daß das argyrophile Reticulum durch ein breites kollagenes Band ersetzt wird. Er hat den Eindruck, daß diese kollagene Scheide an Stelle der *Plenk-Laidlaw*sehen Membran zur gleichen Zeit die *Schwann*sche Membran ersetzt hat. „Ist dies nicht ein Beweis für die Gültigkeit der Idee, daß die retikuläre Membran und die *Schwann*sche Membran ein und dasselbe sind!“ Hierin sind wir ganz seiner Meinung, nur mit dem Unterschied, daß wir nicht die argyrophile *Plenk-Laidlaw*sche Scheide zur *Schwann*schen Zelle, sondern zum Endoneurium rechnen. Ihr Verhalten bei De- und Regenerationsprozessen bleibt durch diese verschiedenen theoretischen Auffassungen unberührt und wird bei den verschiedenen Prozessen in ähnlicher Weise beobachtet und beschrieben. Bei *Masson* findet sich sogar schon die Angabe, daß die degenerierenden Nervenfasern von einer Hülle mit gelatinösem Aussehen umgeben sind, die nicht als Degenerationsprodukt aufzufassen sei. „Man hat eher den Eindruck, daß neue Fasern sich nach und nach um die präexistenten endoneuralen Fasern gebildet haben durch Kondensation der gelatinösen Substanz, in der sie schwimmen.“ Dies ist eine weitere Bestätigung unserer in der Arbeit über die mukoide Degeneration ausgesprochene Ansicht über die Neubildung der kollagenen Fasern. Diese gelatinöse Substanz stellt

nun nichts anderes dar, als eine mukoid Substanz, die von *Masson* allerdings nicht genauer differenziert wurde.

Noch ein Hinweis über die Faserbildung der *Schwannschen* Zellen findet sich bei *Boeke*. Er konnte ebenfalls die Angabe von *Nageotte* nicht bestätigen und schreibt darüber: „Als ich nachher Gelegenheit hatte, eines der prachtvollen Präparate *Nageottes* in meinem Labor zu untersuchen, löste sich das Rätsel sofort. Denn es zeigte sich, daß die abweichende Auffassung *Nageottes*, die *Büngnerschen* Bänder seien vorwiegend mesodermaler Natur, daher stammt, daß er auch die fibröse Umgebung der degenerierten Nervenfasern zum *Büngnerschen* Bande rechnete und nicht nur den protoplasmatischen Strang, der im Innern liegt, wie es die anderen Autoren im Anschluß an die ursprüngliche Beschreibung von *Büngner* tun.“

Rechnet man also die *Plenk-Laidlaw*sche Scheide zum Bestandteil der *Schwannschen* Zelle, dann ist man gezwungen, ihre Wucherungen bei den De- und Regenerationsprozessen auf die *Schwannschen* Zellen zurückzuführen. Nimmt man dagegen mit *Plenk* an, daß sie die innerste Schicht des Endoneuriums darstellt, so gelten für die Entstehung und Wucherung dieser argyrophilen retikulären Fasern die gleichen Bedingungen wie für alle Gitterfasern.

Uns interessiert hier nur die Frage, ob auf Grund einer serösen Durchtränkung eine Neubildung von retikulären und kollagenen Fasern zustande kommen kann. Für andere Organe ist dies durch die Untersuchungen von *Rössle*, *Eppinger* u. a. ja schon lange bekannt. Auf Grund unserer mikroskopischen Präparate verschiedener Stadien glauben wir diese Frage auch für die peripheren Nerven bejahen zu können. Daß überhaupt das Ödem und die seröse Entzündung beim Nerven eine Rolle spielen, braucht ja nicht besonders betont zu werden, daß sie es aber gerade bei derartigen chronischen degenerativen Prozessen tun, war bisher wohl nicht bekannt. *Masson* beschreibt bei seinen experimentellen Nervendurchtrennungen ebenfalls ein Ödem, ohne auf die Frage seiner Entstehung und Bedeutung einzugehen. Er macht nur die Unterscheidung zwischen wahren und falschem Ödem, wovon das erstere die intakten Fasern auseinanderdrängen und isolieren soll, während er das falsche, z. B. in den retikulären Partien der Neurinome sieht und als degenerative Erscheinungen auffaßt. Er bringt dieses Ödem aber in keine Beziehung zu den auch bei seinen Bildern vorhandenen Wucherungen retikulärer und kollagener Fasern, sondern glaubt, daß diese Faserbildung ebenfalls unter dem Einfluß der *Schwannschen* Zellen vor sich gehe. Wenn wir auch glauben, daß die *Schwannschen* Zellen für die erfolgreiche Regeneration eine wesentliche Bedeutung haben, so sind wir doch nicht der Ansicht, daß damit faserbildende oder determinierende Eigenschaften verbunden sind. Unsere so bei ganz anderen Prozessen, als sie *Masson* untersuchte, erhobenen Befunde gleichen ihnen im histo-

logischen Bild besonders hinsichtlich der Faserbildung und des Ödems sehr. Wir glauben daher, daß diese Faserbildung genau wie in anderen Organen gerade durch diese seröse Durchtränkung ausgelöst und in Verlauf und Intensität beeinflußt wird. Eigene Beobachtungen an Nervenschußverletzungen zeigten, daß auch hier die gleichen Verhältnisse vorliegen.

Der Kreis der Erkrankungen, bei dem der hier beschriebene Mechanismus eine Rolle spielt, beschränkt sich sicher nicht allein auf die besprochenen Fälle von neuraler Muskelatrophie, hypertrophischer Neuritis, Neurofibromatose und Paramyloidose, er läßt sich nur gerade bei diesen Fällen wegen des langsamen Verlaufes des Krankheitsprozesses und des Auftretens deutlich nachweisbarer Substanzen eindeutig zeigen. Eine besondere Rolle dürften diese Veränderungen bei allen akut entzündlichen, hyperergisch-allergischen Erkrankungen spielen, vor allem bei der rheumatischen Neuritis und Polyneuritis. Hier ist zu erwähnen, daß *Fröhlich* schon 1914 eine spindelförmige ödematöse Auflockerung und Verquellung eines Nerven in der Nähe eines Serumherdes beim anaphylaktischen Tier beschreibt und abbildet. Beim Menschen kommen diese frischen Veränderungen wegen des doch meist gutartigen Verlaufes der Erkrankung nur in sehr seltenen Fällen zur histologischen Untersuchung. Wenn so der morphologische Nachweis eines akuten Ödems der Nerven beim Menschen sehr schwierig ist und das Bild durch agonale oder postmortale Veränderungen gestört sein kann, so glauben wir gerade bei unseren Fällen mit chronischem Verlauf und deutlich nachweisbaren ausgetretenen Substanzen gezeigt zu haben, daß diese Art der Erkrankung im peripheren Nerven vorkommt.

Bemerkenswert bei unseren Fällen, besonders bei der hypertrophischen Neuritis ist die oft beschriebene Beobachtung einer Eiweißerhöhung im Liquor, die durchaus im Rahmen des Krankheitsgeschehen, der erhöhten Durchlässigkeit der Gefäßwände im Bereich des Nervensystems liegt. Hierin finden wir auch eine Brücke zu den akuten Nervenerkrankungen, den Polyneuritiden, der *Landry*schen Paralyse und besonders der von *Guillain* und *Barré* beschriebenen Polyradiculoneuritis mit albumino-cytologischer Dissoziation. Mit der letzteren Krankheit wollten die Autoren eine neue Sonderform der aufsteigenden Polyneuritis aufstellen, die durch eine Eiweißerhöhung im Liquor ohne Zellvermehrung gekennzeichnet ist, wie sie sich aber auch häufig bei der *Landry*schen Paralyse findet. Nach unserer Ansicht dürfte es sich hier prinzipiell um die gleiche Erscheinung handeln, wie bei unseren Fällen: eine Eiweißerhöhung infolge erhöhter Gefäßdurchlässigkeit, nur verschiedener Ursache und verschiedenen Tempos. Es ist wahrscheinlich mehr eine Frage des Stadiums im Verlaufe ein und desselben Prozesses, der Polyneuritis, als eines prinzipiellen Unterschiedes und somit einer neuen Krankheit. Das gleiche gilt für die *Landry*sche Paralyse, die mit

ihrem raschen Verlauf und schwerem klinischen Bild so häufig eine gleich schwere morphologische Veränderung vermissen läßt, die aber durch die hier beschriebene Art der Veränderung eher eine Deutung finden würde.

Weitere Untersuchungen bei diesen akuten Erkrankungen müssen aber erst entscheiden, wie weit und in welchem Maße das Ödem und die seröse Entzündung im peripheren Nerven eine Rolle spielen.

### Zusammenfassung.

1. Bei degenerativen Erkrankungen der peripheren Nerven wird Ödem und seröse Durchtränkung der Nerven gefunden und als wesentlich für das Zustandekommen des morphologischen Bildes angesehen.

2. Die sog. Zwiebschalenbildungen bei der hypertrophischen Neuritis sind als kollagene Sklerosierung aus den ausgetretenen Substanzen und die noch vorhandenen Markfasern oder *Büngnerschen* Bänder aufzufassen.

3. Die *Renautschen* Körperchen sind vielleicht auf ähnliche Weise zu erklären und als feinfaserige Sklerosierung nach ödematöser Durchtränkung zu deuten.

### Schrifttum.

- Bielschowsky*: J. Psychol. u. Neur. **29** (1923). — *Boecke*: Nervenregeneration. Handbuch der Neurologie, Bd. I S. 1010. 1935. — *Büchner*: Die Coronarinsuffizienz. Dresden: Theodor Steinkopff 1939. — *Eppinger, Kaunitz, Popper, Mark u. Wacek*: Die seröse Entzündung. Wien 1935. — *Feyrter*: Virchows Arch. **301**, 417 (1938). — *Fröhlich*: Z. Immun.forsch. Orig. **20**, 476 (1914). — *Gagel*: Handbuch der Neurologie, Bd. 16. — *Guillain, G. et J. A. Barré*: Revue neur. **65**, 573—582 (1936). — *Key u. Retzius*: Studium in der Anatomie des Nervensystems und des Bindegewebes. Stockholm 1876. — *Laidlaw, G. F.*: Amer. J. Path. **6**, 435 (1930). — *Letterer*: Über epitheliale und mesodermale Schleimbildung. Leipzig: S. Hirzel 1932. — *Masson*: Amer. J. Path. **8**, 389 (1932). — *Messen*: Beitr. path. Anat. **99**, 329 (1937); **102**, 191 (1939). — *Moon*: Arch. of Path. **24**, 794 (1937). — *Nageotte*: Cytology and Cellular Pathologie of the Nervous System, Vol. I, p. 199. New York 1932. — *Plenk*: Z. mikrosk.-anat. Forsch. **36**, 191 (1934). — *Ratzenhofer, M.*: Virchows Arch. **306**, 193 (1940). — *Ricker*: Sklerose und Hypertonie der innervierten Arterien. Berlin 1927. — *Rössle*: *Henke-Lubarschs* Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. V/1. — Virchows Arch. **188** (1907); **291** (1933). — *Schürmann u. MacMahon*: Virchows Arch. **291**, 47 (1933). — *Souques et Bertrand*: Revue neur. **2**, 513 (1934).