

## Das Myxosarkom des Nervus opticus.

Beitrag zur Lehre von den wahren d. h. innerhalb der äusseren Scheide sich entwickelnden Sehnervengeschwülsten.

Von

Dr. A. Vossius,

Assistenzarzt an der Universitäts-Augenklinik und Privatdocent in Königsberg i. Pr.

Hierzu Tafel I—IV.

---

Unter den 27 eigentlichen Opticustumoren, welche Willemmer (1) in seiner ausführlichen Abhandlung zusammengestellt und beschrieben hat, spielen die Sarkome eine Hauptrolle. Er fand dieselben in der Literatur theils als Fibro-, theils als Gliosarkome und meist als Combinationsgeschwülste mit Myxomgewebe angeführt. Rechnet man das Endotheliom von Alt und das Psammom von Dusaussay noch hinzu — Geschwülste, die ja in der Regel als Abarten der grossen Sarkomgruppe verzeichnet werden, — so sind zusammen mit den 3 neuen Beobachtungen Willemmer's aus der Leber'schen Klinik im Ganzen 14 Tumoren d. h. 51,85 pCt. mit sarkomatösem, 6 d. h. 22,2 pCt. mit myxomatösem, 5 d. h. 14,8 pCt. mit fibromatösem Charakter angegeben, 1 Fall von Szokalski als scirrheses Carcinom und als Unicum eine Beobachtung von Perls (2) unter dem Namen eines Neuroma verum

beschrieben. Die Bezeichnung ist indessen in allen Fällen, worauf auch bereits Willemer hingewiesen hat, eine recht willkürliche gewesen, namentlich bei den als Myxom und Fibrom angeführten Neoplasmen. Sieht man den mikroskopischen Befund, den die betreffenden Autoren für diese letzteren Fälle verzeichnet haben, genauer durch, so lassen sich aus ihrer Reihe noch einzelne Fälle ausschalten und den Sarkomen zurechnen. So sind die Fälle von Graefe, Manfredi, Sichel jun. sicher keine reinen Myxome gewesen, sehr wahrscheinlich ist es ferner, dass die cystöse Degeneration des Sehnerven, die Rothmund als Neurom und Buhl nach seiner Untersuchung als „Myxom, wie es an andern Nerven oft beobachtet wird“ bezeichnet hat, als Myxosarkom aufzufassen ist. Die Schuld an der Verwirrung in der Benennung der Geschwülste trägt jedenfalls auch die Unvollkommenheit der Untersuchungsmethoden zu der Zeit, in welcher diese Fälle zur Beobachtung kamen. Für mehrere Fibrome ist ferner der mikroskopische Befund ein so lückenhafter, dass man darnach auch in keiner Weise sicher ist, ob jene Bezeichnung die richtige gewesen, ob nicht vielmehr die eines Sarkoms vorzuziehen wäre. Der Name, den Szokalski seinem Tumor gegeben, ist ebenfalls recht unglücklich gewählt; der Beschreibung nach ist auch diese Geschwulst entschieden zur Gruppe der Sarkome zu rechnen. Die Zahl der Fälle, in welchen andersartige Tumoren am Opticus gesehen sind, reducirt sich hiernach fast auf Null, und es ist wohl nicht zu viel gesagt, wenn ich als den Hauptrepräsentanten der eigentlichen Sehnervengeschwülste das Sarkom gelten lasse, das wie an andern Orten auch hier grosse Neigung zeigt, sich mit Myxomgewebe zu combiniren. Reine Myxome und Fibrome dürften entschieden eine Rarität sein. Die einfache Bezeichnung Sarkom ohne Hinweis z. B. auf die Beschaffenheit der Zellen, welche die Geschwulst zusammensetzen, scheint

mir im Allgemeinen für die einheitliche Auffassung des Krankheitsprozesses am passendsten; wer will, kann dieselbe ja noch näher spezifiziren. Was den Charakter der zelligen Gebilde anlangt, welche in diesen Sarkomen gefunden sind, so möchte ich nur hervorheben, dass neben kleinen Rund- und Spindelzellen auch vielfach solche mit sehr langen, einfachen oder verzweigten Ausläufern erwähnt sind, letztere namentlich von Gräfe, Manfredi, Forster, Mauthner-Schott und Willemer. An den Fortsätzen der Zellen sind häufig variköse Anschwellungen und spiralige Drehungen beobachtet.

Grösse und Consistenz der Tumoren variirten; je mehr myxomatöses Gewebe sie enthielten, um so weicher waren sie. Häufig liess sich noch der dem Bulbus zunächst gelegene Opticustheil als Stiel einer birn- oder eiförmigen Geschwulst erkennen, die bis zum Foramen opticum reichte, in einzelnen Fällen dasselbe noch nach dem Cerebrum zu durchwuchert hatte. Die äussere Scheide zog stets wenig verändert über die Neubildung in ihrem ganzen Umfange hin; afficirt war hauptsächlich die innere Scheide und das Gewebe des Zwischenscheidenraumes. Der Sehnerv selbst zeigte ein verschiedenes Verhalten; er lag entweder makroskopisch unverändert in der Mitte oder mehr excentrisch in der Tumormasse — andererseits erkannte man ihn bisweilen nur noch im Anfangstheil derselben nahe dem Bulbus an seiner streifigen Ausstrahlung, während er sich nach der Mitte zu vollständig verlor, in wenigen Fällen war er als dünner Strang vor und hinter der Geschwulst sichtbar und in der Tumormasse selbst ganz unkenntlich. Bei der mikroskopischen Untersuchung wurden in dem Tumor noch unveränderte markhaltige Nervenfasern nachgewiesen, oder die nervösen Bestandtheile waren ganz atrophisch, und es zeigte sich auch der scheinbar normale Opticusantheil in Geschwulstgewebe umgewandelt. Selbst in Fällen, wo der Opticus hochgradig verdickt war, konnte

man auf Querschnitten noch scheinbar normalen Bau erkennen, bei der mikroskopischen Untersuchung und mit Anwendung von Reagentien erwies sich indessen, dass die Nervenfasern ganz atrophisch und zum Theil durch Geschwulstmassen verdrängt waren.

Meist war nur der Sehnerv eines Auges afficirt, in seltenen Fällen noch eine Propagation auf den intracraniellen Abschnitt bis ans Chiasma vorhanden. In dem Sectionsbericht eines Kranken von Graefe ist angeführt, dass das Chiasma und beide Optici fast ganz in eine Geschwulst aufgegangen waren, die sich jedoch noch weit nach hinten bis zum Pons ausdehnte. In einem Fall von Leber fand sich auch an dem bei Lebzeiten normal erscheinenden zweiten Auge eine mehrfache knotige Anschwellung des Sehnerven, als deren Ursache eine beginnende Geschwulstbildung in dem Intervaginalraum nachweisbar war von dem gleichen Charakter wie der früher extirpirte Tumor des andern Auges. Es erinnert diese Multiplicität sehr an die Neurome anderer peripherer Nerven; auffallend ist nur dass in allen zur Section gekommenen Fällen der letzteren Art stets eine absolute Intaktheit der Optici gefunden wurde. In dem 3. Fall von Goldzieher erblindete auch das zweite Auge wenige Jahre nach der Entfernung der Geschwulst der andern Seite unter dem ophthalmoskopischen Bilde einer Sehnervenatrophie. Ob auch hier in dem Opticus ein Tumor in der Ausbildung war, lässt sich aus G.'s Angaben nicht nachweisen.

Als besonders prädisponirt erscheint das kindliche Lebensalter und hier wieder die Zeit von der Geburt bis zum 10. Lebensjahr. Hinsichtlich dieser besonders häufigen Entwicklung in der ersten Lebensperiode ähneln die wahren Opticustumoren sehr den Gliomen der Retina; dies lässt annehmen, wie schon Leber (3) u. Willemer (1) für wahrscheinlich erklärt haben, dass die Krankheitsanlage zu beiden Geschwulstarten häufig, wenn nicht stets

aus der fötalen Periode stamme. Erbllichkeit ist in keinem Falle nachweisbar gewesen, doch lässt das bisweilen bereits sehr bald nach der Geburt bemerkte Auftreten der ersten auffälligen äusseren Erscheinungen im Verein mit dem an sich schmerzlosen, sehr schleichenden Wachsthum dieser Geschwülste auch für sie die Annahme einer fötalen Anlage in vielen Fällen als sehr wahrscheinlich erscheinen. Bei Erwachsenen wurde fast immer ein vorangegangenes Trauma als Ursache angegeben; dass auch bei Kindern in einzelnen Fällen dieselbe Ursache vorlag oder das Wachsthum des vorhandenen Geschwulstkeimes beschleunigte, ist nicht unwahrscheinlich, wenigstens ist vielfach eine Verletzung den ersten auffälligen Krankheitssymptomen vorangegangen. Auch für die multiplen congenitalen Neurofibrome der Haut und peripheren Nerven ist ein Zusammenhang zwischen einmaligem Trauma resp. mehrfachen mechanischen Insulten und schnellem Wachsthum der Geschwulstknoten in mehreren Fällen sicher nachgewiesen.

Als erstes und constantes Symptom für die wahren Opticustumoren ist von den Autoren Exophthalmus angegeben, der sich meist langsam und schmerzlos entwickelte und der Grösse der Geschwulst entsprechend einen verschieden hohen Grad erreichte. Die Beweglichkeit des Bulbus hatte dabei nur wenig gelitten — ein Factum, dessen Bedeutung bereits Graefe (4) in seiner ersten Mittheilung einzelner Fälle für die Diagnose der wahren Opticustumoren hervorgehoben hat, und dessen Ursache darin zu suchen ist, dass die Augenmuskeln nicht wie bei den bösartigen Orbitaltumoren in den Prozess hineingezogen werden, andererseits darin, dass der Bulbus mit der Oberfläche der Tumoren keine festen Verwachsungen einzugehen pflegt. Als zweite wichtige Erscheinung tritt uns der Umstand entgegen, dass das erkrankte Auge bereits frühzeitig amaurotisch ist; die Amaurose ist gelegentlich schon bemerkt, noch ehe die andern charakteristischen Symptome

einer Opticusgeschwulst einen nennenswerth hohen Grad erreicht hatten. Mit der Zunahme des Exophthalmus kann im weiteren Verlauf in Folge mangelnden Lidschlusses eine eitrige Keratitis hinzutreten und der Bulbus degeneriren.

Trotz häufig unreiner Exstirpation der Geschwülste sind Recidive im Ganzen selten beobachtet; 5 mal erfolgte der Tod sehr bald nach der Operation an Meningitis, 2 mal nach mehreren Jahren durch Propagation auf das Gehirn.

Seit Willemer's Publication sind noch einige Fälle in der Literatur mitgetheilt, die ich meinen eigenen Untersuchungen von zwei neuen Tumoren voranstellen will.

Zunächst erwähnt von Recklinghausen (5) kurz einen Tumor, dessen Präparat sich in dem Strassburger Institutsmuseum befindet, ohne genauere Angaben über die Krankengeschichte. Es war an dem linken Opticus ein Sarkom mit dicht gelagerten Sandkörnern aufgetreten, welches den Nerv zu einem 7 mm dicken, sehr harten und cylindrischen Strang ohne Knotenbildung vom Foramen opticum bis hart an die Eintrittsstelle in die Sklera umgewandelt hatte, während sich im Schädelraum an der Dura mater um das Foramen opticum zahlreiche, halbkuglige, gleichartige Sarkome von verschiedener Grösse befanden.

Pufahl (6) führt in den Beiträgen Hirschberg's zur praktischen Augenheilkunde einen Tumor des rechten n. opticus an, der sich bei einem 14jährigen Mädchen in kurzer Zeit mit der Menstruation unter Schmerz, Amaurose und Exophthalmus entwickelt haben sollte. Die Beweglichkeit des 1 cm hervorgetriebenen Bulbus war normal, die Papille des amaurotischen Auges polypös in den Glaskörper vorgetrieben, sah trübe, weisslich aus und hatte verschwommene Grenzen. Später wurde von anderer Seite der Tumor mit dem Bulbus entfernt und als Sarkom befunden.

Ueber einen Fall von Fibrom berichtet Higgins (7); derselbe war beobachtet bei einem 5jährigen Mädchen und 2 Jahre zuvor von der Mutter zunächst Strabismus divergens an dem erkrankten linken Auge bemerkt. Die Schielstellung des Bulbus ging allmählig zurück, während sich Exophthalmus aus-

bildete. Das Kind machte einen idiotischen Eindruck. Der Bulbus war nach vorn und oben hervorgetrieben, seine Beweglichkeit nur wenig alterirt. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergab Atrophia optici. Vollständige Amaurose. 5 Monate nach einer Probe-Incision, die ohne Einfluss auf den Stand des Auges gewesen war, wurde wegen eines palpablen Tumors dieser mit dem Bulbus entfernt; seine mikroskopische Untersuchung ergab ein Fibrom, das von dem Zwischenscheidengewebe ausgegangen war.

Strawbridge (8) hatte Gelegenheit eine Opticusgeschwulst bei einer 24jährigen Frau zu beobachten; diese soll von Geburt an prominente Bulbi gehabt haben und in ihrem 20. Lebensjahr auf dem rechten Auge erblindet sein, nachdem rechtsseitige Hemicranie und gleichzeitig Herabsetzung des Visus vorangegangen war. Ein Jahr nachher trat Exophthalmus hinzu, der bis zur Operation stetig zunahm. Die Protrusio bulbi betrug damals 12 mm, die Papille war atrophisch wie nach Neuritis. Die Geschwulst wurde mit Erhaltung des Bulbus exstirpiert: der letztere ging indessen später infolge einer suppurativen Keratitis phthisisch zu Grunde. Der 38 mm lange, 20 mm dicke, weiche Tumor wurde in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und bestand in seinen äusseren Lagen aus langen spindelförmigen Zellen, die mit elastischen Fasern vermischt waren (Hypertrophie der Scheiden); das Centrum der Geschwulst enthielt kleine Rund- und Spindelzellen in Gruppen angeordnet mit nur wenig körnig-faserigem Zwischengewebe. Ueber das Verhalten der Nervenfasern findet sich keine genauere Angabe. Der Tumor wurde als Gliom bezeichnet. Die Frau erblindete später auch auf dem linken Auge unter cerebralen Symptomen.

Der nächste Fall ist von Knapp (9) beschrieben; er betraf einen 2jährigen Knaben, bei dem die Eltern bald nach der Geburt nach einem Fall Protrusio bulbi bemerkt hatten. Bei der sofort vorgenommenen Untersuchung des Kindes fand sich ausgesprochener Exophthalmus ohne Beweglichkeitsbehinderung, ophthalmoskopisch keine Abnormität. Die Diagnose wurde zunächst auf traumatischen Exophthalmus gestellt. Einige Wochen später erschien die Vortreibung des Auges gesteigert und die Papille wie bei Neuritis verändert. Der Bulbus war gerade nach vorn vorgetrieben, seine Beweglichkeit unbeschränkt. Jetzt wurde die Diagnose auf eine

Opticusgeschwulst gestellt. Ein halbes Jahr nach der ersten Untersuchung entfernte Knapp den Tumor mit Erhaltung des Bulbus, über dem die Lider vernäht wurden. Dennoch ging die Cornea später an suppurativer Keratitis zu Grunde; der Bulbus wurde phthisisch. Ein Localrecidiv blieb aus. Das 30 mm lange, 7—15 mm breite Neoplasma ergab sich als ein myxomatöses Gliosarkom. Es war überzogen von der äussern Scheide und augenscheinlich von dem Zwischenscheidengewebe resp. der innern Scheide ausgegangen. Der Opticus selbst war nur noch in dem vordern Theil der Geschwulst nachweisbar als kompakter Strang von natürlicher Breite, strahlte gegen die Mitte derselben fächerförmig aus und verlor sich dann spurlos. Die mikroskopischen Bestandtheile waren theils feine Fibrillen, theils kleine Rundzellen in etwas myxomatöser Grundsubstanz. Nach 9 Monaten trat Erblindung des andern Auges ein, wie Knapp annahm infolge Neuritis descendens. Vermuthlich hatte bei dem Fall eine Verletzung der Gegend des Foramen opticum stattgefunden und die Geschwulst durch Irritation des Sehnerven sich entwickelt.

Rampoldi (10) berichtete auf dem Mailänder internationalen Congress kurz über ein Gliosakrom, das von Quaglino operirt war. Seine centrale Parthie bestand aus runden und kleinen spindelförmigen Zellen in einer feinen netzförmigen Grundsubstanz, die Peripherie aus Spindelzellen mit sehr langen, bisweilen spiralig gedrehten Ausläufern, deren Abbildungen mit denen Willemer's vollständig übereinstimmen. Sie zeigten ebenfalls variköse Auftreibungen und körnige Einlagerungen; es fanden sich ferner bi- und multipolare Zellen, deren lange Fortsätze einfach blieben oder sich theilten und eine verschiedene Breite hatten.

Der letzte hierher gehörige Opticustumor ist von Poncet (11) veröffentlicht und Myxome fasciculé benannt. Die Geschwulst betraf ein 16jähriges sonst gesundes Mädchen, hatte sich ganz schmerzlos entwickelt und nach den Angaben ihrer Angehörigen die ersten Erscheinungen im 3. Lebensjahr gemacht; allmählig zunehmender Exophthalmus, im 10. Lebensjahr totale Erblindung. In ihrem 16. Lebensjahr wurde die Neubildung mit dem phthisischen Bulbus entfernt. Die Choroidea war verknöchert, die Cornea ganz unkenntlich. Unmittelbar an dem abgeplatteten Bulbus liess sich der Sehnerv noch erkennen,



strahlte dann in die ovoide Geschwulst fächerförmig aus und verbreitete sich in der Mitte derselben, während die Peripherie von verändertem Scheidengewebe eingenommen wurde und einzelne kleine myxomatöse Herde erkennen liess. Ueber den ganzen Tumor zog die verdünnte durale Scheide. Der an den Bulbus anstossende Opticusabschnitt zeigte das Bild hochgradigster Atrophie mit Vermehrung der Kerne, während die in die Geschwulst ausstrahlende Parthie, von der sich sehr schwer Zupfpräparate anfertigen liessen, 1. von dichtgedrängten, sehr reichlichen und langen Fasern gebildet wurde, die sich bei Pikrocarminbehandlung blassgelblich färbten und einen kleinen röthlich gefärbten Kern enthielten. Das Protoplasma dieser kernhaltigen Faserzellen war stellenweise granulirt, sie liessen sich, in grossen Windungen verlaufend, durch mehrere Gesichtsfelder verfolgen, dazwischen fand sich kernloses, stark gefärbtes, welliges fibrilläres Bindegewebe; 2. von verschieden geformten Zellen, unter denen besonders kleine runde hervorgehoben werden, die bisweilen in einer hyalinen, gelatinösen Masse eingebettet lagen, und einen verschieden grossen Protoplasmahof um den beträchtlichen Kern zeigten. Daneben beschreibt Poncet bipolare Zellen, deren Fortsätze sich zu ähnlichen Fasern, wie sie sub. 1 beschrieben sind, verlängern, ausserdem viel verästelte Zellen mit kurzen und langen Ausläufern (*origines des fibrilles*) und endotheliale Gebilde ohne feinfaserige Fortsätze. Auf Längsschnitten zogen ganze Streifen, die aus jenen Faserzellen bestanden, durch das Gesichtsfeld; sie durchkreuzten sich vielfach, bildeten mehr minder grosse Lücken, welche durch Herde myxomatöser Substanz resp. durch Gruppen dieser 2. Kategorie verschieden geformter Zellen ausgefüllt wurden. Die piale Scheide des Opticus war am Bulbus ziemlich unverändert, ging aber weiter nach hinten fast ganz in die Geschwulstmasse auf, die sich hier vorwiegend aus Bündeln langer Faserzellen zusammensetzte, welche in die arachnoidalen Balkennetze eingestreut waren. Die Faserzellen wurden durch Essigsäure stark verändert, Salpetersäure färbte sie nicht gelb. Er leitete sie ab theils von den runden Zellen, die auswuchsen, theils von den verästelten Zellen, deren Fortsätze sich in die Länge ausdehnten.

Im Anschluss an diese Fälle will ich nun die Untersuchungsergebnisse mittheilen von 2 sehr analogen Tumoren

die ich der Güte des Herrn Professor Leber verdanke; der eine wurde längere Zeit hindurch in der Göttinger Augenklinik beobachtet und operirt, der betreffende Kranke auch späterhin noch wiederholt untersucht.

### Fall 1.

Walter Röhrborn, 2 $\frac{1}{2}$  Jahre alt, aus Celle, wurde in die Göttinger Augenklinik am 26. Juni 1879 aufgenommen. Anamnestisch ergab sich, dass schon einige Wochen nach der Geburt bei dem Kinde ein eigenthümlicher Ausdruck des linken Auges und etwas Schielen wahrgenommen wurde, nachdem eine leichte Entzündung beider Augen, vermuthlich Blennorrhoea neonatorum geringen Grades, vorhergegangen war. Letztere trat ein paar Tage nach der Geburt auf und dauerte etwa 8 Tage. Vor einem Jahre wurde der erste Anfang von linksseitigem Exophthalmus bemerkt ohne alle Entzündungserscheinungen; 8 Tage zuvor soll das Kind durch ein Kellerloch in den Keller gefallen sein, aber ohne nachweisbare Folgen. Bald nach Beginn der anfangs nur geringen Protrusio bulbi soll das Auge in einer Nacht viel weiter hervorgetreten sein. In der letzten Zeit nahm der Exophthalmus noch stetig zu, auch während einer 10wöchentlichen Beobachtung im Henriettenstift zu Hannover. Im Uebrigen ist der kleine Patient stets gesund gewesen, nur beim Gehen leicht ermüdet. Ein jüngeres Schwesterchen soll einen grossen Naevus auf der Backe und ausserdem noch 5 kleinere an verschiedenen Körperstellen haben. Hinsichtlich des Sehvermögens giebt die Mutter an, dass dasselbe während der ersten Zeit bei dem Exophthalmus noch zum Theil erhalten war, was sie durch Verbinden des rechten Auges constatirte.

Status praesens den 30. Juni 1879. Das rechte Auge vollständig normal. Auf dem linken fand sich bei der ophthalmoskopischen Untersuchung eine sehr hochgradige Schwellung der Papille; dieselbe erschien weisslich verfärbt, Arterien und Venen waren sehr stark ausgedehnt und bedeutend geschlängelt, abwechselnd dunkler und heller gefärbt, entsprechend den Windungen, die sie machten. Der Rand der Schwellung war sehr steil und fiel temporalwärts fast mit dem Papillenrande zusammen, nach den andern Richtungen hin war der Skleralrand durch eine ziemlich schmale Zone geschwollener Papillen-

substanz von weisslich grauer Farbe überlagert. Keine Extravasate, noch weissliche Plaques in der Retina.

Der Hornhautscheitel des linken Auges prominirte 21 mm, der des rechten 11 mm vor dem äussern Orbitalrand, der des linken 8 mm vor dem obern Rande der Orbita, während der rechte 2 mm dahinter zurückblieb; es bestand also ziemlich hochgradiger Exophthalmus linkerseits. Die Beweglichkeit des linken Bulbus war nach allen Seiten sehr gut und blieb nur sehr wenig hinter der normalen zurück. Das Auge stand mässig divergent und etwas höher. Die Pupillen waren beiderseits gleich weit, beim Verdecken des rechten Auges wurde die linke mittelweit, zeigte aber spontane Schwankungen in ihrer Weite, auf Lichtreize blieb sie vollkommen starr. Das obere Lid konnte eben noch über dem Bulbus geschlossen werden, war entsprechend dem Exophthalmus ausgedehnt und so zart, dass man die Cornea hindurchschimmern sah. Zwischen Bulbus und Orbitalrand liess sich ein Tumor nicht deutlich fühlen, nur beim Eingehen am innern Ende des untern Orbitalrandes fühlte man eine undeutliche Resistenz. Der Augapfel konnte nicht in die Augenhöhle zurückgedrängt werden und hatte keine Spur von Druckempfindlichkeit. Absolute Amaurose, die sich wegen der für die Jahre vorgeschrittenen Intelligenz des Kindes sicher feststellen liess.

Nach dem Befunde wurde die Diagnose auf einen retrobulbären Tumor, vielleicht des Nervus opticus, gestellt und die Operation am 30. Juni 1879 ausgeführt. Nach Erweiterung der Lidspalte nach aussen wurde Tenotomie des Rectus externus gemacht in der Absicht, den Bulbus zu erhalten, der Muskel mit einem Faden gefasst und nun weiter bis auf den Tumor vorgedrungen, welcher sich alsbald durch seinen Zusammenhang mit dem Opticus als Sehnervengeschwulst herausstellte. Der nicht verdickte Theil des Sehnerven wurde nun in eine Fadenschlinge genommen und hart am Bulbus abgetrennt; bei seiner Durchschneidung schien er auch bereits makroskopisch am Bulbus degenerirt. Da die sofort unternommene oberflächliche mikroskopische Untersuchung eines Partikelchens ergab, dass Geschwulstelemente darin vorhanden waren, so wurde auch der Augapfel sogleich mit exstirpirt. Der Zugang zum Tumor, der der Erwartung entsprechend sich als ein intervaginaler Opticustumor erwies, war nun frei. Nach Entfernung des grössten Theiles wurden noch 3 kleinere

Stücke successiv exstirpirt, das letzte hart am Foramen opticum abgetrennt ergab bei der vorläufigen mikroskopischen Untersuchung nur bindegewebige Degeneration des Opticus, keine Infiltration mit Geschwulstmassen. Nach Entfernung aller sugillirten und gequetschten Parthien wurde ein Carbolverband angelegt. Während der Operation war es nöthig geworden die Lidspalte auch noch nach innen zu erweitern.

Was den Verlauf nach der Operation anlangte, so fieberte Patient die ersten Tage nachher, dabei schollen die Lider stark an und erschienen sugillirt. Natron salicyl. setzte die Temperatur etwas herab, vom vierten Tage an blieb sie normal bis zum zwölften Tage, bei reichlicher Secretion aus der drainirten Orbita. Am zwölften Tage entwickelte sich unter geringer Temperatursteigerung ein kleiner Abscess im oberen Lide, bei dessen Eröffnung sich viel Eiter entleerte, worauf die Temperatur wieder normal wurde. Am 4. August wurde Patient entlassen. Bei der am 23. September und 20. December 1879 erfolgten Vorstellung des Kranken liess sich keine Spur von Recidiv ermitteln, ein Oculus artificialis nicht einlegen. Das rechte Auge war normal. Vor Kurzem, also fast drei Jahre nach der Operation, wurde der Knabe noch einmal in die Klinik gebracht. Er sah frisch und gesund aus, war geistig sehr gut entwickelt und ohne Anomalie von Seiten des Cerebrum oder andern Auges. Die linke Lidspalte war durch unregelmässige Vernarbung der äussern gespaltenen Commissur etwas verengt, das obere Lid ziemlich stark eingesunken und in der Conjunctiva tarsi ein faltiger Vorsprung, der durch die Vernarbung der Conjunctiva bulbi hervorgerufen war; keine Spur eines Recidivs. Ein künstliches Auge liess sich leider nicht einsetzen.

Der frische centrale Querschnitt des zuerst entfernten grossen Tumorabschnitts liess 2 Schichten erkennen, eine centrale rundliche und eine dieselbe umgebende, deren Dicke nicht überall gleich war, so dass die centrale Parthie darin etwas excentrisch gelegen war. Es schien sich makroskopisch um eine Verdickung des Sehnerven selbst und seines Zwischencheidenraumes resp. der inneren Scheide zu handeln. Beide vorhin bezeichneten Theile des Querschnitts sahen durchscheinend, graugelblich, gallertig aus, die centrale Parthie aber noch mit einem Stich mehr in's Röthliche wegen stärkeren Blutreichthums. Von den nachträglich noch exstirpirten kleine-

ren Stücken zeigte das letzte dem Foramen opticum zunächst gelegene am centralen Ende einen für kindliche Verhältnisse entschieden erheblich verdünnten, gallertig durchscheinenden Opticusquerschnitt. Mikroskopisch sah man hierin nur sich nach verschiedenen Richtungen durchkreuzende Bindegewebsfibrillen und dazwischen etwas feinkörnige Substanz, wie an atropischen Sehnerven. An dem axialen und peripheren Theil des Haupttumors fand ich dieselbe Structur. Beide erschienen der Hauptsache nach zusammengesetzt aus den gleichen sehr langen, oft spiralig gewundenen Faserzellen, wie in den drei früheren Leber'schen Fällen, dazwischen fanden sich einzelne, aber spärliche Zellen, deren Ausläufer zum Theil glänzende Partikel enthielten, welche sich mit Carmin intensiver als die Substanz der Ausläufer färbten. Die Fasern färbten sich dabei auch schön und ziemlich lebhaft, die Kerne stärker. In  $\frac{3}{4}$  procentiger Kochsalzlösung liessen sie sich leicht zerzupfen.

Um die Natur der langen faserigen, Zellausläufer genauer festzustellen, namentlich um zu ermitteln, ob dieselben bereits etwa neugebildete Bindegewebsfibrillen darstellten, wurden von Herrn Professor Leber an dem frischen Präparate noch folgende Untersuchungen angestellt: Essigsäure machte die faserigen Zellfortsätze sehr blass, wenn man aber die Einwirkung weiter verfolgte, so sah man sie nicht aufquellen, die Wirkung erfolgte auch viel langsamer als bei Bindegewebsfasern. Die Faserzellen wurden nur allmählig immer blasser und zuletzt kaum sichtbar; dabei traten an ihrer Oberfläche feinste, blasse Körnchen und kleine netzförmig verbundene Ausscheidungen auf, welche zuletzt fast allein die Fasern noch erkennen liessen. Schliesslich schien dann weiter ein geringes Dickerwerden der Fasern vorzukommen. Von Mucingerinnung liess sich nichts erkennen.

Verdünnte Salpetersäure veränderte die Zellen nur wenig, selbst durch concentrirte Säure wurden sie kaum merklich angegriffen und blieben als solche ganz schön erhalten. Bei nachherigem Zusatz sehr verdünnter Ammoniakflüssigkeit wurden die Fasern blasser und zeigten Quellungserscheinungen. Auf Kalizusatz wurden sie sehr rasch blass, unsichtbar und lösten sich sofort zu feinsten Tröpfchen auf.

Die Erwärmung eines in  $\frac{3}{4}$  procentiger NaCl.lösung leicht zerzupften Geschwulststückchens mit lauter schönen Faserzellen bis auf 70 Grad durch mehrere Minuten bewirkte keine Spur von Schrumpfung; die Zellen liessen sich sehr leicht ausein-

anderziehen und hatten dieselben spiraligen Drehungen wie zuvor, schienen aber etwas brüchiger, indem viele in Stücke zerbrochen waren.

Nach  $\frac{5}{4}$  stündigem Kochen in destillirtem Wasser waren die Zellen noch ganz gut erhalten und boten keine Zeichen von beginnender Auflösung; die Zwischensubstanz sah graulich, sehr zart, staubig getrübt aus. Die Zellen liessen sich sehr leicht auseinanderziehen, waren nicht geschrumpft, nur etwas weniger schön geformt, steifer geworden. Die Zellausläufer bestanden also wohl sicher nicht aus leimgebender Substanz.

Ein Stückchen des Tumors wurde weiterhin noch mit alkalischer thymolisirter Trypsinlösung bei ca. 35—38° C. — nie bis 40° — zur Verdauung angesetzt, schon nach zwei Stunden zeigte es sich stark erweicht. Ein kleines Partikelchen davon entnommen, liess sich eben noch ein wenig zerfasern; bei der mikroskopischen Untersuchung waren die Faserzellen aber fast alle schon sehr stark körnig und in vollem Zerfall, dazwischen fanden sich einzelne gut erhaltene markhaltige Nervenfasern. Das Stückchen blieb die Nacht über im Brüt-Ofen, die Temperatur war aber durch Erlöschen der Flamme am folgenden Tage auf Zimmertemperatur heruntergesunken. Das Schälchen war nicht hinreichend vor Verdunstung geschützt und der Inhalt deshalb bis auf einen kleinen noch feuchten Rest verdunstet. Bei Zusatz von  $\frac{3}{4}$  pCt. NaCl.-Lösung fand sich noch ein kleiner Rest des Gewebstückchens. Nach Abspülung der Thymol- und einiger Leucinkristalle von demselben zeigte es sich aus mit blossen Auge deutlich sichtbaren Bindegewebsfibrillenbündeln zusammengesetzt; dazwischen fand sich nur eine ganz geringe Menge einer feinkörnigen Substanz, der Rest der zerfallenen Geschwulstelemente. Das Bindegewebe färbte sich wie gewöhnlich mit Carmin nur diffus und nicht sehr intensiv roth, quoll bei Essigsäurezusatz stark zu einer glasigen Masse auf, hatte also ganz die Eigenschaften gewöhnlichen Bindegewebes. Hiernach war es ganz sicher, dass die Ausläufer der Faserzellen nicht als fibrilläres, collagenes Bindegewebe zu betrachten waren.

Das eine der zuletzt exstirpirten kleineren Tumorstücke wurde in  $\frac{1}{2}$  % Osmiumsäure gelegt, worin es bald fest wurde und eine bräunliche Farbe annahm, das andere in verdünnten (1 : 3 Wasser) Alkohol, der Haupttumor in Müllersche Flüssigkeit. Von dem Osmiumpräparate liessen sich Partikelchen

mit Wasser sehr gut zerzupfen; man sah dabei einzelne stark variköse, ziemlich dicke markhaltige Nervenfasern durch Osmium tief dunkel gefärbt, ein Zusammenhang derselben mit Faserzellen war aber bei wiederholter Untersuchung nicht nachweisbar.

Der Haupttumor mit dem Bulbus war bis zum Februar d. J. in Müller'scher Flüssigkeit geblieben und mir dann von Herrn Professor Leber zur genaueren Untersuchung mit den kleineren Geschwulststückchen, die beide in verdünntem Alkohol lagen, überwiesen. Der gut gehärtete grössere Tumor, von dem ich in Fig. 1 Tafel I ein Bild in natürlicher Grösse wiedergegeben habe, zeigte im Allgemeinen die Gestalt eines Posthorns. Bereits am Bulbus war der Opticusstamm verdickt, sein Umfang nahm allmählig zu, dabei beschrieb er eine einfache korkzieherförmige Drehung und endete schliesslich in einem etwa taubeneigrossen Geschwulstknoten, der eine unregelmässige centrale Querschnittsfläche darbot, auf welcher sich auch nach der Erhärtung noch deutlich eine excentrisch gelegene, rundliche, scharf begrenzte Parthie gegen die Peripherie abhob. Die Mitte erschien hellgrüngelb gefärbt, grobkörnig, die Peripherie dagegen sah ziemlich glatt und gleichmässig dunkelmoosgrün aus. Auf der vordern dem Bulbus zunächst gelegenen Schnittfläche erwies sich der Opticus selbst etwas verdünnt und eingebettet in einer Geschwulstmasse, die dem erheblich verbreiterten Zwischenscheidenraum entsprach. Der Nerv war gegen die Tumormasse durch die verdickte innere Scheide scharf abgesetzt, das Lumen der Centralgefässe deutlich sichtbar. Das Neoplasma zeigte eine ziemlich glatte Oberfläche, auf der sich an 2 Stellen Andeutungen von kleinen Buckeln abhoben; es war überzogen von der stark ausgedehnten äusseren Scheide, die an dem Opticusstiel dicker als auf dem Haupttumor selbst war und sich leicht abpräpariren liess. Auf ihrer Innenfläche markirten sich deutlich die Ansatzpunkte der arachnoidalen Bälkchen. Die Geschwulst mass mit dem Opticus, den letzteren gestreckt gedacht, 40 mm, die olivenförmige Anschwellung allein 25 mm; ihre Breite war an der centralen Schnittfläche gemessen 25 mm, ihre Höhe 28 mm. Der Durchschnitt des bröckligen centralen Abschnitts an der hinteren Querschnittsfläche — entsprechend dem verdickten Opticus, zeigte einen Durchmesser von 17 mm. Am Bulbus betrug der Durchmesser des Nervenstammes  $3\frac{1}{2}$  mm, der des

verdickten Opticus im Ganzen  $6\frac{1}{2}$  mm, so dass auf den Scheidentheil 3 mm kamen. Beim Uebergang des Sehnerven in die knollige Geschwulst erschien der Nerv selbst verbreitert auf 5 mm, während der Durchmesser des Tumors im Ganzen hier 8 mm betrug. In dem umfangreichsten Theil der Neubildung steigerte sich der Dickendurchmesser des Nerven immer mehr bis zur centralen Querschnittsfläche, von 5 mm bis auf 17 mm.

Auf einem vertikalen Längsschnitte durch den Tumor (Fig. 2 Tafel I) erkannte man den Opticus an seiner etwas helleren Farbe und der verdickten inneren Scheide. Die Schnittfläche war vorn glatt, der dem Nerv entsprechende Abschnitt sah leicht gestreift aus, in der hinteren Hälfte aber nach dem centralen Querschnitt zu eigenthümlich glasig und grobkörnig, besonders in dem Nervenanteil. Zerstreut sah man hier in dem Scheidentheil und in dessen Nähe im Opticus selbst einzelne dunkle, durchscheinende, bis stecknadelkopfgrosse Stellen von geronnerer myxomatöser Substanz. —

Die mikroskopische Untersuchung von Längsschnitten durch den Zwischenscheidentheil der Geschwulst ergab ein wirres Geflecht von Fasern verschiedener Dicke, eingebettet in eine feinkörnig-fasrige Grundsubstanz, und einen enormen Kernreichthum, keine markhaltigen Nervenfasern, reichliche kleinere Gefässe und Capillaren, die mit Blut angefüllt waren, hochgradige Hyperplasie der arachnoidalen Bälkchen. Stellenweise waren die Fasern scheinbar zu Bündeln angeordnet, die sich einfach durchkreuzten, oder durch Kernnester auseinandergedrängt; stellenweise fanden sich eingestreut verschiedene grosse gelatinöse Herde, die den Farbstoff des Hämatoxylin und Carmins nur wenig annahmen und einzelne kleine Rundzellen mit Vacuolen enthielten. Das Bindegewebe der inneren Scheide erschien enorm gewuchert, ihr Kernreichthum gesteigert.

Auf Längsschnitten durch die vordere Hälfte des Nervenanteils sah man breite, sehr kernreiche Längszüge von Bindegewebe, den verbreiterten normalen Bindegewebsbalken der Opticussepten entsprechend, die durch dicke Querbündel verbunden waren, dazwischen ein wirres Fasergeflecht, analog dem des Zwischenscheidentheils, in einer feinkörnig-fasrigen Grundsubstanz, und enormen Kernreichthum. Ausserdem konnte man, stellenweise durch die ganze Länge des Schnitts, in relativ weiten Abständen von einander markhaltige Nervenfasern



von verschiedener Breite, theilweise mit varikösen Anschwellungen, verfolgen, die den Rand der Schnitte häufig überragten; man sah dann einen feinen Axencylinder heraustreten, dem gelegentlich noch kleine Markcyylinderchen anhafteten. Die Nervenfasern waren in relativ geringer Zahl vorhanden, ungefärbt und glänzten ziemlich stark. Wesentlich anders war das Bild von Längsschnitten aus dem hintern Abschnitt des Opticusantheils; hier erkannte man neben Bindegewebszügen nur Fasergeflechte und Zellen, einzelne Nervenfasern, reichliche Herde myxomatöser Substanz von verschiedener Grösse.

An Zupfpräparaten aus dem Scheidentheil, die sich trotz der Erhärtung noch ziemlich gut anfertigen liessen, erkannte man zunächst, dass jene Fasern, die in wirren Zügen, stellenweise auch zu ganzen Bündeln auf Längsschnitten sichtbar waren, die langen Ausläufer von zumeist spindelförmigen Zellen darstellten. Die letzteren erschienen entweder bipolar oder trugen nach der einen Seite zwei, nach der andern einen langen Fortsatz, häufig waren auch solche mit vielfachen Ausläufern, die in ihrer Dicke sehr variierten. Auch die Länge der Ausläufer schwankte in weiten Grenzen, vielfach liessen sich dieselben durch mehrere Gesichtsfelder verfolgen. Sie blieben einfach oder gabelten sich und zeigten spiralige Drehungen, die sich bisweilen in mehreren Absätzen an einem Zellfortsatz wiederholten. Nicht selten waren Faserausläufer mit vereinzelten oder reichlichen varikösen Anschwellungen. Sie spitzten sich an ihren Enden allmählig bis zu haarfeinen Fäden zu oder waren an dem kernhaltigen Zelleib zunächst dünn und verbreiterten sich weiterhin, schollen auch kolbenförmig an und enthielten in diesen Auftreibungen eine stark glänzende, klumpige Einlagerung, die sich mit Hämatoxylin und Carmin sehr intensiv färbte, mit Jodviolet und Jodschwefelsäure keine Amyloidreaktion gab, während das Zellprotoplasma und die Ausläufer selbst mit jenen beiden Reagentien eine blässere Farbe annahmen. An der Stelle des Kerns fand sich eine deutliche Verbreiterung der Zellsubstanz und leichte Granulirung, während die Fortsätze gewöhnlich homogen und mattgrau, scharf und einfach contourirt waren. Die Varikositäten waren entweder gleichfalls homogen, mattgrau oder mit kleinen Körnchen erfüllt, enthielten bisweilen auch einen grössern glänzenden Körper, der wie die grösseren

klumpigen Einlagerungen sich mit Hämatoxylin und Carmin sehr stark färbte. Jede Zelle enthielt gewöhnlich nur einen, selten zwei Kerne in ihrer spindelförmigen Verbreiterung; nie sah ich an den Ausläufern ein kernartiges Gebilde. Grösse und Form der Kerne, sowie ihre Lage variirten in den weitesten Grenzen; theils füllten sie fast die ganze Spindel aus, theils lagen sie mehr excentrisch, theils central. Sie waren rund, oval, spindel-, stäbchen-, bisquit-, nierenförmig, vorwiegend oval. Die Varietäten der Zellen und Ausläufer, sowie ihrer Kerne giebt Fig. 13 und 14 wieder.

In ziemlich der gleichen Zahl enthielten die Zupfpräparate kleine runde oder mehr eckige Zellen mit oder ohne Fortsätze; sie lagen zu ganzen Haufen zusammengeballt, umlagerten auch kleine Herde geronnener myxomatöser Substanz in ähnlicher Anordnung, wie sie Längsschnitte darboten.

Neben den zelligen Gebilden traten verschieden breite und lange Bindegewebsfibrillen, elastische Fasern und reichliche Capillaren hervor, in dem Opticusantheil auch doppelcontourirte markhaltige Nervenfasern. Die Bindegewebsfibrillen quollen im Gegensatz zu den Zellausläufern bei Essigsäurezusatz enorm bis zur Unkenntlichkeit auf, während die letzteren, abgesehen von geringerer Verbreiterung und Abblassung, noch sehr schön ihre Form und spiralgige Drehung, sowie ihre scharfen Contouren behielten.

Das mikroskopische Bild war in den Zerfaserungspräparaten von den in Müller'scher Flüssigkeit, verdünntem Alkohol und Osmiumsäure gehärteten Geschwulsttheilen das gleiche; betonen möchte ich nur noch, dass die glänzenden Einlagerungen, welche sich nur im Scheidentheil an den Zellausläufern in nicht sehr grosser Reichlichkeit fanden, mit Osmiumsäure nicht die dunkelschwarze Färbung des Nervenmarks, sondern nur eine kaum dunkler graugrüne Farbe als die Zellsubstanz angenommen hatten. In dem in Osmiumsäure erhärteten Stück liessen sich markhaltige Nervenfasern in geringer Menge nachweisen.

Querschnitte von verschiedenen Stellen des cylindrisch verdickten, dem Bulbus zunächst gelegenen Opticusstammes zeigten eine enorme Wucherung des Zwischenscheidengewebes und eine dichte Kerninfiltration desselben. Die innere Scheide war verdickt, die normale Zeichnung des Sehnervenquerschnitts erhalten, die Bindegewebssepten verbreitert, kernreicher und

von erweiterten Capillaren durchsetzt. Normale Querschnitte von Nervenfaserbündeln waren nur stellenweise angedeutet, der Opticus war fast ganz atrophisch, der Querschnitt transparent und färbte sich demzufolge mit Carmin sehr lebhaft roth, mit Jodviolet blau. In das atrophische Gewebe eingebettet fand sich eine enorme Menge von Kernen.

Der Bulbus war in seiner Form nicht verändert; er wurde im horizontalen Meridian halbt. Während seines Durchtritts durch die Sclera verdünnte sich der Sehnerv auf  $2\frac{1}{2}$  mm, der Zwischenscheidenraum war auch noch in seiner Endigung innerhalb der Sclera mit Tumormasse erfüllt, die Papille geschwellt und zwar auf der nasalen Seite stärker als auf der temporalen — ihr Querdurchmesser betrug  $3\frac{1}{2}$  mm, ihre Höhe medianwärts etwas über 1 mm, lateralwärts nicht ganz 1 mm. Der mikroskopischen Untersuchung nach erwies sich auch der intrasclerale Theil des Sehnerven vor seinem Eintritt in die Lamina cribrosa als atrophisch; Längsschnitte durch die Papille und den Opticus zeigten keinen Unterschied zwischen dem marklosen papillären und dem sonst markhaltigen vor der Lamina cribrosa gelegenen Opticusschnitt, der letztere erschien transparent und enorm kernreich. In der geschwellten Papille war die normale Scheitelung der Nervenfasern an der Umbiegungsstelle in die Retina vollständig verwischt, das Gewebe enthielt sehr viele Kerne und ausgedehnte Capillaren. Die Retina erschien etwas abgedrängt von dem Sehnerven, zeigte mehrere wahrscheinlich cadaveröse Falten, im Uebrigen aber keine erheblichen Abnormitäten, die Chorioidea in der Nähe des Opticus dichte Kerninfiltration.

Der Tumor war also der mikroskopischen Untersuchung nach ein Myxosarkom, das sich zum Theil aus langen Faserzellen zusammensetzte.

## Fall 2

war Herrn Professor Leber von Dr. Steffan im November 1881 mit einem Brief folgenden Inhalts zugeschickt:

Patient, der übrigens vollkommen gesunde 8jährige August Rübsam aus Sindlingen, stellte sich bei mir zum ersten Male am 25. August 1879 vor. Exophthalmus des linken Auges, angeblich seit dem vorigen Jahre nach Keuchhusten

entstanden. Amaurosis absoluta dieses Auges. Ophthalmoskopisch einfache weisse Atrophie des Opticus ohne Zeichen einer vorangegangenen Neuritis. Die Wahrscheinlichkeitsdiagnose lautete auf einen Tumor nervi optici. Erst am 23. Juni 1881 stellte sich Patient von Neuem vor, weil die Lider des linken Auges hinter den immer weiter vorgedrängten Bulbus luxirt waren. Jetzt liess sich von unten her eine derb elastische Geschwulst hinter dem Augapfel fühlen, dessen Beweglichkeit nach unten und aussen defect war. Am 14. Juli 1881 zunächst Entfernung des Bulbus, dann Exstirpation des Opticus sammt Geschwulst bis zum Foramen opticum. Heilung normal. Von Recidiv bis jetzt nichts nachweisbar, obwohl die Exstirpation selbstverständlich eine unreine bleiben musste."

Auch jetzt, Mitte März 1882, ist nach einer gütigen Mittheilung von Herrn Collegen Steffan weder durch Palpation noch durch Inspection der Orbita eine Spur von Recidiv wahrnehmbar; der kleine Knabe erfreut sich des besten körperlichen Wohlergehens.

Der Tumor lag mit dem Bulbus in Müller'scher Flüssigkeit und wurde vor der Untersuchung nach mehrtägiger Entwässerung in verdünntem Alkohol (1 : 3 H<sub>2</sub>O) aufbewahrt. Der unmittelbar am Augapfel abgeschnittene Opticus zeigte sich wie in dem Fall zuvor in eine posthornähnlich gekrümmte Geschwulst verwandelt. Der zunächst am Bulbus gelegene Theil des Nervenstammes war gleichmässig cylindrisch verdickt, beschrieb eine grosse bogenförmige Drehung (Fig. 7 Tafel I) und endigte nach 2 cm langem Verlauf in einer birnförmigen Anschwellung, die von der verdünnten Duralscheide bedeckt war und eine glatte Oberfläche mit Andeutung einzelner Höcker zeigte. Die hintere dem Foramen opticum entsprechende Schnittfläche war etwas unregelmässig, gleichmässig braun gefärbt und liess keine Details erkennen. Die vordere Schnittfläche war queroval und enthielt etwas excentrisch gelegen (Fig. 11 Tafel I) den verdünnten Opticusquerschnitt, der eine mehr grünliche Farbe gegen die bräunliche Peripherie angenommen hatte, die Centralgefässe deutlich erkennen liess und von einem helleren Kreise, der verdickten inneren Scheide umgeben war. Von vorn nach hinten gemessen betrug die Länge des Tumors 32 mm und, der Opticus gestreckt gedacht, 42 mm, davon fielen auf den cylindrisch verbreiterten Seh-

nerventamm 20 mm und auf die birnförmige Geschwulst 22 mm. Die grösste Höhe derselben mass 22, die Breite 27 mm — beide ziemlich der Mitte des Tumors entsprechend, die hintere Schnittfläche war 24 mm breit, 18 mm hoch, die vordere 6 mm breit und  $4\frac{1}{2}$  mm hoch, der Sehnerv hatte davon einen Durchmesser von 2 mm. Bei Loupenvergrösserung erkannte man im Opticusquerschnitt neben den Centralgefässen die Lumina vieler anderer kleinerer Gefässe. Dicht an dem birnförmigen Tumor mass der Durchmesser des Nervenstammes 7 mm, des eigentlichen Nerven 3 mm.

Auf einem vertikalen Längsschnitt durch den knolligen Abschnitt der Geschwulst sah man mitten durch denselben den spindelförmig aufgetriebenen Opticus verlaufen und gewissermassen den Kern des Tumors bilden. An der Stelle der grössten Breite betrug sein Durchmesser 9 mm, an der hinteren Schnittfläche 5 mm. Zu beiden Seiten zog die verdickte innere Scheide, während der Haupttheil der Geschwulst auf das Zwischenscheidengewebe entfiel. Am Rande der letzteren bemerkte man dicht an die äussere Scheide anstossend eine röthlich verfärbte Parthie von dem Aussehen geronnenen Blutes mit unregelmässiger Grenze gegen das übrige Geschwulstgewebe in einer Breitenausdehnung von durchweg fast 2 mm beinahe längs der ganzen Duralscheide, ein schmalerer Streifen einer ähnlich aussehenden Masse lag auf der anderen Seite des Zwischenscheidenraumes — es waren der mikroskopischen Untersuchung nach Hämorrhagien, die sich in der Peripherie der Geschwulst in beträchtlicher Ausdehnung entwickelt hatten. (Fig. 8 u. 9 Tafel I). Daneben bemerkte man viele dunklere, glasig und durchscheinend aussehende Punkte, myxomatöse Herde, die auch in dem Kern des Tumors, dem Opticusantheil, zerstreut vorhanden waren, auf dem Querschnitt des letzteren bei Besichtigung mit blossen Auge kaum auffielen, bei Loupenvergrösserung aber als reichliche glasige Punkte sich erwiesen und in dem Zwischenscheidenraum einen grösseren Umfang erreichten. Die Peripherie der Längs- und Querschnittsfläche erschien mehr moosgrün, die Mitte gelblich und heller. Auf dem Längsschnitt sah der obere Abschnitt des Opticuskerne noch etwas gestreift aus, die Streifen strahlten dann gegen die verbreiterte Mitte hin fächerförmig aus und waren in dem hintern Abschnitt nicht mehr nachweisbar.

Bei der Beschreibung der mikroskopischen Präparate kann ich mich kurz fassen, weil der Befund genau mit dem des vorhergehenden Falles übereinstimmte. Auch hier zeigte der Längsschnitt durch den Zwischenscheidenthail ein verworrenes Fasergeflecht mit zahlreichen Kernen und mehr minder grobe Bindegewebszüge und hypertrophirte arachnoidale Bälkchen, stellenweise, entsprechend den mikroskopisch sichtbaren Punkten, grössere Herde myxomatöser Masse, dazwischen intensiv gefärbte Kugeln und kolbige Massen, keine Nervenfasern. Letztere waren nur in dem oberen streifigen Theil des Opticus in weiten Abständen von einander nachweisbar, durchzogen fast die ganze Länge der Schnitte, waren auseinandergedrängt durch fasriges, kernreiches Geschwulstgewebe, verloren sich gegen die Mitte des Opticuskerns und waren in Schnitten aus dem hintern Abschnitt nicht mehr nachweisbar. Neben den doppelcontourirten markhaltigen Nervenfasern und den feinen Fasern mit Kernen markirten sich die den Septen entsprechenden, erheblich verbreiterten, kernreichen Bindegewebszüge und reichliche Capillaren, stellenweise auch myxomatöse Massen. Die Nervenfasern lagen relativ am dichtesten in der Nähe der innern Scheide, etwas entfernter von einander in der Mitte von Längsschnitten durch den vorderen Abschnitt des Nerven.

An Zerfaserungspräparaten aus dem Scheiden- und Opticustheil fanden sich auch in diesem Tumor wieder die oben beschriebenen Spindel- und Rundzellen mit langen und spiralig gedrehten Ausläufern und verschieden geformten Kernen, die ich zur Vermeidung von Weitläufigkeiten in einer besonderen Abbildung gebe (Fig. 15), andererseits aber noch wegen einer Eigenthümlichkeit, die auch in dem von Willemers beschriebenen Fall Sehlemeyer von Herrn Professor Leber beobachtet, aber in der Arbeit nicht hervorgehoben ist: Den Zellen hafteten kleine feinkörnige Partikelchen und Fäden an, wie Moos an Bäumen und Sträuchern, welche bei starker Vergrösserung zum Theil als Niederschläge myxomatöser Massen, zum Theil eben als wirkliche feine Fäden erschienen, welche sich spiralig um die bedeutend breiteren Zellausläufer herumschlugen. Herr Professor Leber hatte in dem früheren Fall an seinen dem frischen Tumor entnommenen Präparaten diese umschlungenen feinen Fäden durch 1 pCt. Eisenvitriollösung noch besser zur Veranschaulichung gebracht. In meinen Abbildungen befindet

sich eine solche Zelle, die ich ausserdem noch einer Curiosität wegen gezeichnet habe, eines kurzen klumpigen Fortsatzes halber mit Einschnürung seiner Contouren. Die Einlagerungen in die Zellausläufer meines Präparates entsprachen denen des Falles Röhrborn; sie färbten sich mit Hämatoxylin und Carmin sehr intensiv, glänzten und gaben weder mit Jodviolet noch mit Jodschwefelsäure die Amyloidreaktion.

Auf Querschnitten durch den verdickten und posthornförmig gekrümmten Opticusstamm war die Andeutung des normalen Septenbaues, Verbreiterung und Kerninfiltration derselben, Verdickung und Kernwucherung der inneren Scheide, hochgradige Atrophie der Nervenfasern und Kernvermehrung der Nervenbündelquerschnitte, Hyperplasie und Kerninfiltration des Intervaginaltheiles nachweisbar.

Der im horizontalen Meridian aufgeschnittene Bulbus zeigte wieder Verdünnung des Opticus vor seinem Eintritt in die Lamina cribrosa, Infiltration des Zwischenscheidenraumes innerhalb der Sclera mit Tumormasse und eine beträchtliche Schwellung der Papille mit demselben mikroskopischen Bilde wie zuvor. Die Breite der Papille betrug  $3\frac{1}{2}$  mm, ihre Höhe nasalwärts fast 2 mm, temporalwärts fast 1 mm. Die Nervenfasern waren fast vollständig atrophisch, in der geschwellten Papille und dem angrenzenden Abschnitt der Choroidea Kerninfiltration; die Retina etwas abgedrängt von dem Sehnervenrande, im Uebrigen normal.

Wenn ich nun die beiden von mir beschriebenen Fälle kurz charakterisiren soll, so handelte es sich um sehr gefässreiche Myxosarkome, die sich innerhalb der äusseren Opticusscheide in dem hinteren Abschnitt des Sehnerven entwickelt hatten, aus Spindelzellen mit langen und spiralig gedrehten Ausläufern bestanden, daneben auch viele kleinzelligen Elemente enthielten und stellenweise in den Fortsätzen Einlagerung glänzender Körnchen und kolbiger Massen, die keine Amyloidreaction gaben, sich aber mit Hämatoxylin und Carmin intensiv färbten. Die Tumoren waren offenbar von dem Zwischenscheiden gewebe ausgegangen resp. von der inneren Scheide unter Betheiligung des innerhalb des eigentlichen Sehnerven

gelegenen Bindegewebes. Die Nervensubstanz war hochgradig atrophisch sowohl innerhalb des Tumors als auch in dem vordern dem Bulbus zunächst gelegenen Opticusabschnitt; die Papille zeigte die charakteristischen Merkmale einer Neuritis. Dass die langen Faserausläufer der Spindelzellen in dem ersten Falle keine collagene Substanz enthielten, war durch die verschiedensten chemischen Reactionen nachgewiesen, ebenso hatte sich durch die Einwirkung von Osmiumsäure, Hämatoxylin und Carmin zur Evidenz ermitteln lassen, dass die glänzenden Einlagerungen in den Zellfortsätzen keine Marksubstanz sein konnten. Die Neubildung hatte neben der Verdickung eine Verlängerung des Sehnerven in seinem orbitalen Abschnitt herbeigeführt und dadurch jedenfalls die posthornförmige Krümmung und bei dem weiteren Wachsthum schliesslich auch die Hervortreibung des Bulbus verursacht. In beiden Fällen hatte die Erkrankung ganz jugendliche Individuen betroffen und nur ganz langsam Fortschritte gemacht, ohne wesentliche subjective Beschwerden zu verursachen; dass bei dem ersten Kranken vielleicht eine fötale Anlage vorlag, scheint nicht ganz unmöglich, da die Eltern bereits bald nach der Geburt einen eigenthümlichen Ausdruck an dem betroffenen Auge wahrnahmen. Die hervorstechendsten Symptome waren sich allmählig steigender Exophthalmus bei nur geringer Beweglichkeitsbeschränkung des Auges und frühzeitige Amaurosis absoluta gewesen. Abgesehen von ihrer makroskopischen und mikroskopischen Uebereinstimmung zeichneten sie sich ferner noch durch die günstige und, wie es scheint, dauernde Heilung aus; dabei war die Exstirpation in dem einen Fall jedenfalls keine ganz reine zu nennen. Der von Leber operirte Kranke ist 3 Jahre und der Patient von Dr. Steffan  $\frac{3}{4}$  Jahre ohne Recidiv geblieben, beide zeigten ein durchaus normales körperliches Verhalten und keine Spur einer Cerebrallaffection.



Ich komme nunmehr noch ausführlicher auf den Fall von Perls zurück, den er als echtes Neurom beschrieben hat. Der Tumor hatte sich bei einem sonst gesunden 9jährigen Mädchen im Verlauf von ca. 1 Jahr angeblich nach einem Schlag mit einem eisernen Pumpenschwengel ganz schmerzlos entwickelt und zu hochgradigem Exophthalmus mit Beweglichkeitsbeschränkung des Auges, sowie zu absoluter Amaurose geführt, als deren Ursache sich ophthalmoskopisch die Zeichen einer Neuritis nachweisen liessen. Hinter dem vorgetriebenen Bulbus war eine Geschwulst fühlbar. Es wurde Exenteratio orbitae gemacht, der Heilungsverlauf war normal und ein Recidiv nach 5 Monaten nicht zu constatiren. Die Neubildung hatte sich innerhalb der Duralscheide des Opticus entwickelt und reichte vom Bulbus bis zum Foramen opticum. Der Sehnerv ging vollständig in der 35 mm langen, 24 mm dicken Geschwulst auf, war nur am Bulbus erkenntlich, verlor sich gegen die Mitte des Tumors hin und trat am hintern Ende wieder ganz atrophisch aus. Nach Perls Untersuchungsergebnissen handelte es sich um eine fast ganz aus nervösen Elementen zusammengesetzte Geschwulst, in der sich von blassen marklosen zu den doppelt contourirten markhaltigen Nervenfasern alle Uebergänge nachweisen liessen. Neben unstreitig markhaltigen doppelt contourirten varikösen Nervenfasern fanden sich reichliche runde, stern- und spindelförmige Zellen mit zum Theil langen Ausläufern, die variköse Anschwellungen trugen und vielfach glänzende Inhaltsmassen in mannigfacher Form zeigten. Diese Ausläufer fasste Perls als neugebildete Nervenfasern auf. Er stützte sich dabei auf die leichte Isolirbarkeit, die Varikositäten und vor Allem auf das Aussehen der Einlagerungen, die von kleinen wie Fett glänzenden Körnchen und Klumpen bis zu continuirlichen Streifen alle möglichen Zwischenstufen zeigten; aber durch chemische Reactionen, namentlich durch den Einfluss

von Osmiumsäure hat er den sichern Nachweis für die Richtigkeit seiner Annahme nicht erbracht. Er giebt nur an, dass „färbende Metalllösungen zur genaueren Untersuchung des histiologischen und histiogenetischen Verhaltens der Geschwulst nicht mehr benutzt werden konnten, dass aber mit 35 pCt. Kalilauge behandelte Uebersichtsschnitte und Zerkupfungspräparate einfacher oder mit Carmin und  $\frac{1}{2}$  pCt. Schwefelsäure behandelter Schnitte einen genügenden Einblick gewährten“, indessen ist diese Mittheilung an jener Stelle so unbestimmt gehalten, namentlich auch hinsichtlich der Einwirkung der genannten Reagentien auf die glänzenden Inhaltsmassen (und eine weitere Angabe über die etwaige Färbung findet sich in der ganzen Abhandlung nicht), dass es zweifellos erscheint, Perls habe sich in seinem Urtheil nur durch das Aussehen der glänzenden Gebilde leiten lassen. Perls glaubte in diesem Fall an eine cellulare Entstehung der Nervenfasern und stützte sich dabei vor Allem auf den Befund von Bruns in einem rankenförmigen Neurom; während dieser Autor aber die neugebildeten Nervenfasern aus aneinandergereihten Spindelzellen entstehen liess, nahm er an, dass die Ausläufer einer Zelle zu je einer Faser sich umbildeten, der Zellkern schwände und die um die angebliche Markeinlagerung nachweisbare feine Hülle der ursprünglichen Zelle als Analogon der von Leber zuerst an den Opticusfasern beschriebenen, um die Markscheide vorhandenen zarten kernlosen Umbüllung bestehen bliebe. Kurz gesagt ging also seine Theorie dahin, dass jeder Ausläufer der bi- und multipolaren Zellen sich zunächst in eine amyeline graue und diese durch endogene Markbildung zu einer markhaltigen doppelt contourirten Nervenfaser ausbilde. Mit dieser Theorie der Neubildung von Nervenfasern steht aber Perls bisher einzig da, wie ich später zeigen werde.

Schon bei der Lectüre der Perls'schen Publication fällt es auf, eine wie schwache Grundlage seine Annahmen haben, ihre vollständige Haltlosigkeit ergibt sich aber, wenn man eine genaue Nachuntersuchung des Tumors unternimmt. Bereits der Abbildung nach hatte Herr Professor Leber eine Uebereinstimmung dieser Geschwulst mit den von ihm früher beobachteten Myxosarkomen des Opticus vermuthet; namentlich boten die glänzenden Concretionen im Innern der langen Zellausläufer eine überraschende Aehnlichkeit mit den von ihm beschriebenen glasigen Einlagerungen in die Faserzellen seiner Geschwülste. Die Vermuthung erwies sich als richtig durch Untersuchung des ihm durch freundliche Vermittelung des Herrn Prof. Perls zur Verfügung gestellten Präparates, das der Beschreibung dieses Forschers zu Grunde lag; hierbei konnte die Uebereinstimmung sowohl der zelligen Gebilde als ihrer Einlagerungen mit denen der Leberschen Geschwülste noch sicherer festgestellt werden. Im Anschluss an jene beiden Fälle übertrug mir Prof. Leber noch die genauere Nachuntersuchung und Controle der Perls'schen Resultate mit besonderer Rücksicht auf die angeblichen Myelineinlagerungen und ihre chemischen Reactionen, soweit sie sich eben an dem bereits in Alkohol gehärteten und noch stark mit Müller'scher Flüssigkeit imprägnirten Präparate anstellen liessen.

Die mikroskopische Durchmusterung von Zerzupfungspräparaten, die ich den verschiedensten Abschnitten des Tumors entnahm und mit Hämatoxylin, Carmin und Jodviolet färbte, ergab vollständig übereinstimmende Resultate — die verschiedensten Spindelzellen mit bi- und multipolaren, stark geschlängelten und gelegentlich gedrehten auch varikösen, langen, kernlosen Ausläufern, sternförmige Zellen mit demselben Charakter und kleinere runde und eckige Zellen genau von derselben Beschaffenheit wie in meinen beiden anderen Fällen. Die körnigen und klumpigen Einlagerungen in die Zellfortsätze nahmen bei Einwirkung von Hämatoxylin und Carmin eine

intensive Farbe an und zeigte mit Jodviolet keine Amyloidreaktion. Ein Versuch mit nachträglicher Osmiumbehandlung misslang; trotzdem war schon durch die starke Färbung der Massen mit Carmin und Hämatoxylin die Annahme, dass es sich um Nervenmark handle, vollständig widerlegt. Breite Fasern, in denen die angeblichen Myelintröpfchen reihenweise angeordnet waren, und die Perls mit als wesentliche Stütze seiner Theorie der Nervenfaserneubildung in's Feld führte, bekam ich in keinem Präparate zu Gesicht. Ich konnte aber im Gegensatz zu Perls Angaben constatiren, dass auch sein Tumor sehr gefässreich war; namentlich liessen sich beim Zerzupfen sehr zahlreiche Capillaren mit schönen Kernen isoliren, deren Aussehen nach der Färbung ganz dem der bei in seiner Tafel gezeichneten Gebilde glich. Markhaltige doppelconturirte Nervenfasern, die sich nicht färbten, fand ich nur in dem vordern Tumorabschnitt, wo die Opticusausstrahlung bereits makroskopisch sichtbar war. Hier liess sich an Längsschnitten auch noch nachweisen, dass die Geschwulst hauptsächlich in dem Zwischenscheidenraum sich entwickelt hatte; denn in der Nähe des Bulbus sah ich die verdickte innere, kernreiche Scheide zu beiden Seiten des Opticus mitten in die Tumormasse hineinziehen und nicht, wie Perls beschreibt, unter der leicht abzupräparirbaren duralen Scheide verlaufen. In der Mitte der Geschwulst ging der Opticus- und Scheidenantheil ohne Grenze in einander über; hier fanden sich auch vereinzelte myxomatöse Heerde.

Der Tumor muss hiernach auch als ein Myxosarkom und nicht als ein Neucoma verum aufgefasst werden.

Um nun noch auf die Perls'sche Theorie der Nerven-neubildung einzugehen, so steht dieselbe, wie ich bereits angedeutet habe, weder im Einklang mit den Beobachtungen des Vorganges beim Embryo durch Boll (12) und Eichhorst (13), noch mit denen, welche Hjelt (14), Neumann (15) u. A. (16) nach Durchschneidung resp. Quetschung peripherer Nerven gemacht haben. Nach Boll differenzirt sich beim Hühnchen bereits in der frühesten Zeit die Anlage von nervöser und bindegewebiger Substanz des Gehirns, so dass es ausserordentlich leicht ist, den

Unterschied der beiden Typen von Bildungszellen zu erkennen. Die Axencylinder entstehen aus einer Reihe unter einander in der Längsrichtung sich anordnender Spindelzellen, die lange variköse Ausläufer bilden; die Zellen sind stets bipolar. Der Prozess läuft im Ganzen sehr schnell ab; ob mehrere Zellen aus solchen Reihen sich mit ihren Ausläufen zu einer Faser vereinigen, konnte er aus diesem Grunde nicht beobachten. Zwischen den ersten Zeichen des bipolaren Auswachsens der Zellen und der vollständigen Ausbildung fertiger kernloser Axencylinder vergingen nur 2 Tage. Um diese Axencylinder lagern sich weiterhin Körnchen, die aus Körnchenzellen frei werden sollen und zur Markscheide confluiren.

Die letzten Angaben konnte Eichhorst durch seine Untersuchungen über die embryonale Bildung der nervösen Bestandtheile des menschlichen Rückenmarks bestätigen, dahingegen constatirte dieser Forscher, dass die Axencylinder durch Verschmelzung der Fortsätze von mehreren Spindelzellen entstehen; die Ausläufer sollen weiterhin immer mehr in die Länge wachsen und gleichzeitig die Zellkerne frei werden. Dass Boll bei seinen Untersuchungen die Bildung der Axencylinder aus mehrere Zellen nicht beobachtet hat, liegt nach Eichhorst an der ungünstigen Wahl seines Untersuchungsmaterials. Beim menschlichen Embryo läuft der Process im Gegensatz zum Hühnchen viel langsamer ab, so dass man die verschiedenen Studien der Entwicklung stets neben einander hat.

Auch bei Nervenneubildung nach Durchschneidung oder Quetschung peripherer Nerven haben die verschiedenen Forscher — mögen sie für Neumann's Ansicht eingetreten sein, dass die Axencylinder durch Spaltung der alten oder der Hjelt's gehuldigt haben, dass sie aus reihenweise angeordneten Spindelzellen entstehen — immer nur eine Markscheidenbildung durch Umlagerung von Myelinmassen,

nie eine endogene Ablagerung constatiren können und in dieser Frage wenigstens einen einheitlichen Standpunkt vertreten.

Als ein Unternehmen von zweifelhaftem Werth muss ich ferner bezeichnen, dass sich Perls zur Stütze seiner Ansicht, dass jene Faserausläufer der Zellen neugebildete Nervenfasern seien, auf die Beobachtung der Nerven Neubildung aus spindelförmigen Zellen mit langen Ausläufern durch P. Bruns (17) in einem Fall von rankenförmigem Neurom berief. Ich habe infolge dessen die ganze Literatur multipler und plexiformer Neurome durchstudirt und bin durch die Ausführungen der betreffenden Autoren von der Richtigkeit ihrer Annahme, dass jene Zellen neugebildete Nervenfasern oder ihre Anfänge seien, keineswegs überzeugt. Die Ansichten der Forscher, ob sich nur marklose graue oder auch markhaltige doppelt contourirte Fasern in ihren Fällen neu gebildet hätten, sind ausserdem noch sehr getheilt. Alle Autoren, die über diesen Gegenstand gearbeitet haben, schliessen auf die Neubildung von Nervenfasern aus solchen Spindelzellen lediglich nach der Aehnlichkeit mit embryonalen Nervenzellen, aber ausserdem noch nach dem Aussehen glänzender Einlagerungen, die sich ebenfalls vielfach in den langen Zellausläufern ihrer Tumoren fanden; jedoch weder Bruns, noch Czerny (18), Winiwarter (19) u. s. w. (20) haben durch chemische Reaktionen oder Färbungen erwiesen, dass es sich wirklich um Ablagerung von Myelinmassen oder neugebildete Nervenfasern handle. Alle gestehen diese Unterlassungssünde ein, Winiwarter erklärt einfach, er bleibe demjenigen den Beweis für seine Ansicht schuldig, der sich durch das Aussehen nicht für überführt halte. Haller (21), der vor Bruns in einem Fall multipler Neurome alle Reagentien auf Nervenmark und Axencylinder wie Ueberosmiumsäure und Goldchlorid sowie Macerationsmittel mit negativem Resultate angewendet hatte, glaubte

trotzdem, dass seine langen, kernhaltigen, glänzenden Faserzellen neugebildete Nervenfasern sein sollen.

Die gleichen Spindelzellen mit oft sehr langen (bis 0,5 mm), durch mehrere Gesichtsfelder sich hinziehenden Fortsätzen und verschieden gestalteten Kernen sah auch Genersich (22) in einem Fall multipler Neurome der spinalen Nervenwurzeln, peripheren Spinal- und Gehirnnerven. Er erklärte sich indessen gegen ihren nervösen Charakter, um so mehr, weil sich bei der Section seines Patienten noch ein Tumor in der Lunge und im Becken vorfand, der einen exquisit sarkomatösen Bau zeigte und eben solche grossen Spindelzellen enthielt. Auch die angewendeten chemischen Reagentien und Färbemittel hatten ihn zu dem Resultat geführt, dass die langen Faserzellen der multiplen Neurome keine nervösen Gebilde seien. In dem Fall Winiwarter's, wo sich das plexiforme Neurom am Humerus in den aus dem Plexus brachialis abgehenden Nerven entwickelt hatte, zeigte der Haupttumor ebenfalls einen sarkomatösen Bau und bereits theilweise breiigen Zerfall in der Mitte; ausserdem fand sich auch bei seinem Kranken ein metastatisches Sarkom der rechten Lunge. Meiner Ansicht nach ist daher die Annahme Winiwarters, dass jene Zellen mit langen, oft durch 4—5 Gesichtsfelder nachweisbaren Ausläufern in seinen Tumoren neugebildete Nervenfasern seien, sehr gesucht. Ich kann es mir ferner nicht erklären, wie aus den gewucherten Zellen der Gefäss-adventitia Nervenfasern entstehen sollen, und diesen Bildungsmodus behauptet Winiwarter.

Auch die französische Literatur enthält mehrere hierher gehörige Beobachtungen von Neuromen an peripheren Nerven, in denen eine Neubildung von Nervenfasern aus den gleichen langen Zellen angegeben wird. R. Marchand (23) hat diesen und den früheren Beobachtungen gegenüber bereits einen leisen Zweifel ausgesprochen und in seinen beiden Fällen von plexiformen

Neuromen ebenfalls Spindelzellen mit langen Ausläufern und Einlagerungen constatirt, sich aber entschieden dahin geäußert, dass es Bindegewebszellen, keine neugebildeten Nervenfasern seien, und dass es wünschenswerth sei, durch weitere genaue Beobachtungen erst sicher zu stellen, ob auch wirklich der von den früheren Forschern angenommene Bildungstypus für Nervenfasern in solchen Geschwülsten statthabe.

In den beiden neuerdings von v. Recklinghausen mitgetheilten und „mit allen erforderlichen Hilfsmitteln der modernen Technik“ untersuchten Fällen multipler Neurome liess sich ebenfalls nicht die Spur neugebildeter Nervenfasern erkennen; die Tumoren zeigten durchweg die Structur weicher Fibrome, die sich von den Nervenscheiden und dem Endoneurium aus entwickelt hatten, während die Nerven selbst entweder unverändert mitten durch die Geschwulst zogen oder mit auseinandergedrängten Bündeln, in den Hauttumoren aber erheblich degenerirt waren. Viele Knötchen waren ganz weich, durchscheinend, wie myxomatöse Neurome. In dem einen Fall befanden sich am Darm zwei sarkomatöse, in Zerfall begriffene Tumoren. Diese mehrfach beobachtete Combination der Neurome mit Sarkomen ist jedenfalls auffallend und erweckt unwillkürlich den Gedanken, dass in diesen Fällen die angeblichen Neurome demselben Geschwulsttypus angehören, wie die oben genauer beschriebenen Opticustumoren, die dem Charakter ihrer Zellen nach unbedingt als Sarkome angesprochen werden mussten. Auch in den Tumoren der peripheren Nerven fanden sich die langen Faserzellen, für deren nervöse Natur nach meinen früheren Auseinandersetzungen die betreffenden Autoren keine Beweise beigebracht haben; diese Annahme scheint mir aber auch der Entwicklungsgeschichte nach undenkbar. Alle Forscher stimmen darin überein, dass sich die Geschwülste aus dem Bindegewebe der Nervenscheiden und Septen entwickelt



haben, die histiogenetisch bekanntlich aus dem Mesoderma entstehen; den gleichen Ursprung haben nach Köllicker (24) die Schwann'schen Scheiden, deren Kerne nach Winiwarter's Untersuchungen neben denen der Gefässadventitia den Mutterboden für die reichlichen langen Spindelzellen abgaben. Wie sollen sich nun aus Elementen, die embryologisch dem Bindegewebe zugehören, Gebilde mit nervösem Charakter entwickeln? — Jeder, der unbefangen an die Entscheidung dieser Frage herantritt und sich in seinem Urtheil nicht etwa dadurch leiten lässt, dass diese Tumoren an Nerven entstanden sind, wird mit mir die Unmöglichkeit dieses Vorgangs unbedingt zugestehen müssen.

Ebenso wie an den peripheren Spinalnerven liegen auch die histiogenetischen Verhältnisse des Endo- und Perineurium beim Opticus, nur dass dessen Nervenfasern keine Schwann'sche Scheide besitzen. Der Stil der primären Augenblase hat hier keinen anderen Zweck als den Weg abzugeben, auf dem — um Köllicker's Ausdruck anzuwenden — die Axencylinder aus dem Gehirn in die Retina auswachsen. Er bildet die bindegewebige Stützsubstanz und wird noch verstärkt durch einen Zuwachs von Mesoderma, das vielleicht ganz die Rolle übernimmt das endoneurale Bindegewebe zu liefern.

Schliesslich haben die langen Faserzellen gar nichts für nervöse Geschwülste Spezifisches. Sie fanden sich auch in anderen Neubildungen, die zum Theil nicht einmal auf dem Boden eines nervösen Organes entstanden waren. Unter Anderen hat Schiess-Gemuseus (25) in einem pigmentirten Choroidealsarkom Spindelzellen beschrieben, die in ihrem Aeusseren und Umfang grosse Aehnlichkeit mit Ganglienzellen hatten besonders infolge sehr langer, fadenförmiger Ausläufer, über deren Grösse und Schönheit His und Manz, denen Schiess-Gemuseus damals die betreffenden Präparate zeigte, sehr erstaunt waren. Die Zellen hatten meist 2 polare Ausläufer, deren Breite und

Länge häufig correspondirten, ausserdem kamen noch Spindelzellen mit mehreren Fortsätzen vor. Salvioli (26) ein Schüler Manfredi's, hat ebenfalls solche Zellen beschrieben und gezeichnet aus 2 Choroidealsarkomen; ihre *prolungamenti rimarchevoli per la loro lunghezza e finezza* zeigten a regolari distanze in numero variabile wirkliche Varikositäten, die vollständig denen an Nervenfasern glichen.

von Recklinghausen (27) gab in einem Falle von Papillentumor und Myxosarkom der Orbita, den Jacobson klinisch genauer beobachtet hatte, den mikroskopischen Befund und erwähnte in den Orbitaltumoren stellenweise grosse Balkenzüge, die aus Zellen bestanden, welche eine langgezogene Spindelform mit länglichen Kernen und sehr langen, glänzenden feinen Ausläufern zeigten.

E. Neumann (28) hatte mehrfach Gelegenheit in pleuritischen Schwarten sehr lange Spindelzellen (0,2 bis 0,25 mm) zu finden, die entweder einfach spitz zuliefen oder sich theilten, er erklärte dieselben nach Massgabe ihrer chemischen Reaktionen für bindegewebige Elemente, welche zu der Entwicklung des Bindegewebes in diesen Schwarten in Beziehung stehen sollten.

Bizzozzero (29) hat in einem Sarkom des Gehirns bei einem 6jährigen Kinde der Hauptsache nach Spindelzellen gefunden mit feinen, gewundenen Ausläufern von so grosser Länge, dass sie oft durch das ganze Gesichtsfeld des Mikroskops zu verfolgen waren; sie sollen grosse Aehnlichkeit mit hypertrophischen Nervenzellen gehabt haben, wie sie Sangalli aus einem Carcinom des Kleinhirns beschrieb. Bizzozzero knüpfte hieran die Bemerkung an, dass in den verschiedenen Organen, wenn dieselben Sitz einer pathologischen Neubildung werden, die neu entstandenen Elemente stets den physiologischen Grundcharakter der Elemente bewahren, aus denen sie entstanden sind. Die Ausdrucksweise ist im Ganzen etwas unbestimmt gehalten, sodass man nicht recht erkennt, ob er der Ansicht

ist, dass seine Spindelzellen wirklich nervöse Gebilde seien, hervorgegangen aus Elementen des oberen Keimblatts oder ob er sich vorstellt, dass sie nur den Typus ausgebildeter Nervenzellen reproduciren, im Uebrigen aber aus Elementen des mittleren Keimblatts entstanden seien; der Name, den er der Geschwulst gegeben, spricht jedenfalls für die letztere Ansicht.

Herz (30) hat einen Fall von Myxosarkom des rechten Seitenventrikels veröffentlicht, der neben Mucin ziemlich grosse, runde, ovale, spindel- und sternförmige membranlose, zarte Zellen enthielt, welche mit ihren oft sehr langen und zuweilen mit kolbigen Anschwellungen versehenen Fortsätzen Verbindungen eingingen.

Enorm lange, ungetheilte Ausläufer von Spindelzellen hat auch Leber (31) in einem Gliosarkom des Infundibulum des Tuber cinereum beobachtet.

Schliesslich will ich nicht zu erwähnen vergessen, dass mir Herr Professor Henle in ganz normalem fibrillärem Bindegewebe zwischen den Fibrillen kleinere und grössere Spindelzellen gezeigt hat, von denen einzelne recht lange bipolare Fortsätze hatten.

Um nun noch auf die Deutung der charakteristischen Eigenthümlichkeiten der Geschwulstzellen, die sich in früheren und meinen Sarkomen des Opticus, sowie in dem Fall von Perls ausgebildet hatten, mit einigen Worten einzugehen, so lässt sich die Länge der Ausläufer befriedigend durch die Lokalität erklären, die eben hauptsächlich ein Auswachsen derselben in der Längsrichtung gestattet. Die spiraligen Drehungen sind abweichend von den Nervenfasern; sie lassen sich wohl am einfachsten durch den mechanischen Widerstand begründen, den das präexistirende Gewebe des Opticus dem Längenwachsthum entgegensetzt, wodurch es nothgedrungen zu Rotationen kommen muss, die sich vergleichen lassen mit den spiraligen Drehungen welche die Ausläufer von Lymphkörperchen in schleimigen Medien z. B. den Sputum gelegentlich darbieten (Leber).

Dass die glänzenden Einlagerungen kein Nervenmark sind, ist durch die chemischen Reaktionen und Tinctionsmittel in meinen und den früheren Willemer'schen Fällen zur Evidenz erwiesen und in dem Tumor von Perls auch noch nachträglich sicher gestellt. Ihre eigentliche Natur lässt sich nicht definitiv bestimmen. Sie gaben keine Amyloidreaktion, waren jedenfalls auch keine kalkigen Concretionen, wie sie oft in Sarkomen, namentlich der nervösen Centralorgane, beobachtet sind, denn sie erschienen nicht schwarz wie diese, bei durchfallendem Licht, sondern hellglänzend, zeigten bei Zusatz von Säuren keine Kohlensäureentwicklung und färbten sich ausserdem mit Carmin, was bei kalkigen Ablagerungen nach Perls (32) nicht der Fall ist. Die meiste Aehnlichkeit hatten sie mit hyalinen colloiden Tropfen, wie sie so häufig in Tumoren gefunden sind; vielleicht sind es Stoffe, die die Zellen nur zu ihrem Leben in sich aufgenommen haben.

Hinsichtlich des Verlaufs sind meine beiden Fälle sehr interessant, namentlich der von Professor Leber operirte Kranke. Seit der Exstirpation sind beinahe 3 Jahre ohne Zeichen eines Lokalrecidivs oder einer Metastase verstrichen, ein Beweis dafür, dass möglichst frühzeitige Entfernung des Tumors eine günstige Chance für die Heilung und Erhaltung des Lebens in ähnlichen Fällen darbietet.

Was ausserdem meinen anfangs aufgestellten Satz anlangt, dass der Hauptrepräsentant aller wahren Opticustumoren das Sarkom ist, so ist seine Berechtigung durch die Zusammenstellung weiterer Publikationen aus der Literatur und durch meine Beobachtungen als richtig erwiesen. Für den Opticus ist ein Beispiel eines Neuroma verum erst noch beizubringen.

Schliesslich spreche ich Herrn Professor Leber für seine freundliche Unterstützung bei vorliegender Arbeit meinen ergebensten Dank aus.

---

## Benutzte Literatur.

1. Willemer, Ueber eigentliche d. h. sich innerhalb der äussern Scheide entwickelnde Tumoren des Sehnerven. Inaugural-Dissertation. Göttingen 1879 und Archiv f. Ophthalm. v. Graefe Bd. XXV. 1. Hierselbst vergleiche man die frühere Literatur.
2. Perls, Ein Fall von Neuroma verum. Arch. f. Ophth. Bd. XIX.
3. Leber, Handbuch von Graefe-Sämisch. Krankheiten der Netzhaut und des Sehnerven.
4. A. v. Graefe, Zur Casuistik der Tumoren. Archiv für Ophth. v. Graefe Bd. X. 1, S. 193.
5. v. Recklinghausen, Ueber die multiplen Fibrome der Haut u. s. w. Festschrift. Berlin 1882.
6. Pufahl, Beiträge zur praktischen Augenheilkunde von Hirschberg 1878 Hft. III, Casuistik S. 63.
7. Higgs, Tumor of the optic nerve. Brit. med. Journ. v. 18. Oct. 1879, S. 616.
8. Strawbridge, Tumor of the optic nerve. Transact. of the americ. ophthalm. Society. Jahrg. 1878, S. 383.
9. Knapp, Tumor of the optic nerve. Transact. of the americ. ophth. Society. 1879. S. 557.
10. Rampoldi, Cas de gliosarkome du nerf optique. Comptes rendus du congrès periodique internation. d'ophthalmol. Milan 1881.
11. Poncet, Archives d'ophthalm. par Panas etc. Tome I, 1881. Myxome fasciculé du nerf optique.
12. Boll, Die Histiologie und Histiogenese der nervösen Centralorgane. Berlin 1873.
13. Eichhorst, Ueber die Entwicklung des menschlichen Rückenmarks. Virch. Arch. Bd. 64.
14. Hjelt, Ueber die Regeneration der Nerven. Virchow's Archiv Bd. 19.
15. Neumann, Ueber Degeneration und Regeneration zerquetschter Nerven. Archiv f. mikroskop. Anatomie von M. Schultze, Bd. 18, S. 302.
16. Eichhorst, Nervendegeneration und -regeneration in Realencyclopädie von Eulenburg, S. 490 ff. Eichhorst. Derselbe Gegenstand in Virchow's Archiv, Bd. 59.

- Dobbert, Ueber Nervenquetschung. Dissertation. Königsberg 1878.
- Falkenheim, Zur Lehre von der Nervennaht. Dissertation. Königsberg 1881.
17. P. Bruns, Das Rankenneurom. Virch. Archiv, Bd. 50.
  18. Czerny, Ein Fall von Elephantiasis Arabum congenita u. s. w. Langenbeck's Archiv für klin. Chirurgie, Bd. 17 S. 357.
  19. Winiwarter, Ein plexiformes Fibroneurom u. s. w. Langenb. Arch. Bd. 19, S. 595.
  20. Man vergleiche Billroth, Ueber Fibroide. Langenb. Arch. Bd. 4, und Billroth - Czerny, Beiträge zur Geschwulstlehre. Langenb. Arch., Bd. 11 S. 232. Wegner, Ueber multiple Neurome. Berl. klin. Wochenschr. 1870, S. 24. Virchow in Onkologie und das Neurom. Virch. Arch. Bd. 13.
  21. Heller, Ueber multiple Neurome. Virch. Arch. Bd. 44.
  22. Genersich. Derselbe Gegenstand in Virch. Arch. Bd. 49.
  23. R. Marchand, Ueber plexiformes Neurom. Virch. Arch. Bd. 70.
  24. Köllicker, Entwicklungsgeschichte. 2. Aufl. 1879.
  25. Schiess - Gemuseus, Zur Casuistik der Bulbusgeschwülste. Graefe's Arch. Bd. X.
  26. Salvioli, Studio clinico anatomico di due casi di sarcoma della Corioidea. Annali d'Ottalmol. Quaglino. Anuo IV. fasc. 4.
  27. Jacobson, Klinische Mittheilungen. Graefe's Archiv Bd. X.
  28. E. Neumann, Ueber Bindegewebe in pleuritischen Schwarten etc. Archiv der Heilkunde. Bd. X.
  29. Bizzozzero, Di un tumore a fibre cellule degli emisferi cerebrali. Arch. italiano per le malatt. nervose. Anuo I. 1864. Sep.-Abdr.
  30. Herz, Aus dem pathol.-anatom. Institut des Athenaeums in Amsterdam. Virch. Arch. Bd. 49.
  31. Th. Leber, Beitr. z. Kenntniss der Neuritis des Sehnerven, Fall 1. v. Graefe's Arch. XIV. 2. S. 339; und D. Lewkowitsch, Gliosarkom des Infundibulum und Tuber cinereum. Inaugural-Dissertation. Berlin 1868.
  32. Perls, Lehrbuch der allgemeinen Pathologie.

## Erklärung der Abbildungen.

---

- Fig. 1. Tumor zu Fall 1 in natürlicher Grösse.  
a vordere, b hintere Schnittfläche, c von der Hinterfläche  
abpräparirte und nach vorn zurückgeklappte durale  
Scheide.
- Fig. 2. Längsschnitt durch den knolligen Theil des Tumors,  
natürliche Grösse.  
a Opticusantheil, b Scheidentheil, c myxomatöse Herde.
- Fig. 3. Querschnitt durch die Mitte des knolligen Theiles, natür-  
liche Grösse.  
Bezeichnung wie zuvor.
- Fig. 4. Horizontalschnitt durch den hintern Abschnitt des Bulbus.  
a Tumormasse im Intervaginalraum, b geschwellte  
Papille.
- Fig. 5. Vordere Schnittfläche des Opticus am Bulbus,  $\frac{1}{2}$ mal ver-  
grössert.  
a Sehnerv, b Tumormasse im Intervaginalraum.
- Fig. 6. Schnittfläche des Opticus am knotigen Theil des Tumors,  
 $\frac{1}{2}$ mal vergrössert.  
Bezeichnung wie zuvor.
- Fig. 7. Tumor zu Fall 2 in natürlicher Grösse.  
a vordere, b hintere Schnittfläche, c Drehung des ver-  
dickten Opticus.
- Fig. 8. Längsschnitt durch den Tumorknoten, in natürlicher  
Grösse.  
a Opticusantheil, b Scheidentheil, c myxomatöse Herde,  
wie die übrigen nicht bezeichneten dunklen Punkte  
der Schnittfläche, d Hämorrhagieen.
- Fig. 9. Querschnitt der knolligen Anschwellung in der Mitte,  
natürliche Grösse.  
Bezeichnung wie zuvor.
- Fig. 10. Horizontalschnitt durch den Bulbus.  
a Tumormasse im Intervaginalraum, b geschwellte  
Papille.
- Fig. 11. Vordere Schnittfläche des Opticus, natürliche Grösse.  
a Sehnerv, b Tumormasse.

Fig. 12. Schnittfläche durch den Opticus am Tumor.

Bezeichnung wie zuvor.

Fig. 13 u. 14. zu Fall 1. Vergrößerung ca. 500fach.

- a) Bipolare Spindelzellen mit zum Theil sehr langen und gedrehten Ausläufern.
- b) dito mit varikösen Verbreiterungen der Fortsätze.
- c) Zelle mit mehreren Ausläufern.
- d) Zellen mit körnigen und kolbigen Einlagerungen.
- e) Abgebrochene Fortsätze solcher Zellen.
- f) Verschiedene kleine Zellen.

Fig. 15 zu Fall 2. Vergrößerung wie zuvor.

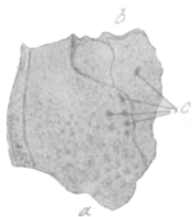
- a) Bipolare Spindelzellen mit zum Theil sehr langen und gedrehten Ausläufern.
- b) solche mit varikösen Anschwellungen und feinen, zum Theil umschlingenden Fäserchen.
- c) Zellen mit mehreren Ausläufern.
- d) Verschiedene kleine Zellen.
- e) Zelle aus dem Leber'schen Tumor (Fall Sehlemeyer) mit umschlungenen feinen Fädchen um 1 Ausläufer, durch Behandlung mit 1procentiger Eisenvitriollösung deutlicher gemacht.



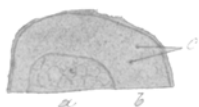
1.



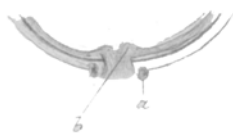
2.



3.



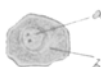
4.



10.



5.



6.



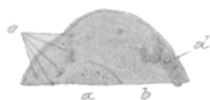
8.



7.



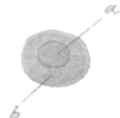
9.



11.



12.



*Fig. 13.*



*Fig. 14*



Fig. 13.

