Aus dem Krankenhause Hamburg-Barmbeck.

Über Neurofibrome des Nervus tibialis.

Von

Dr. F. Oehlecker.

(Mit 6 Abbildungen.)

Die Bezeichnung Neurom für eine Nervengeschwulst stammt aus dem Anfange des vorigen Jahrhunderts, wo man annahm, daß geschwulstartige Verdickungen der Nerven meist aus spezifischem Nervengewebe bestehen. In der Folgezeit stellte sich jedoch heraus, daß es sich bei den sog. Neuromen nicht um Neubildung eigentlicher Nervensubstanz handle, sondern fast nur um Geschwulstbildungen, die vom Bindegewebe des Nerven ihren Ursprung nehmen (Wood und Smith). Später hat Virchow die Begriffe der „falschen“ und „echten Neurome“ geschaffen.

Statt Neurom sagt man genauer und besser Fibrom, Myxofibrom, (Sarkom) des Nerven. Der Ausdruck Neurom, wie z. B. in der Verbindung Rankenneurom oder Amputationsneurom, wird sich kaum wieder verdrängen lassen. Da die meistens Fibrome darstellenden Geschwülste des Nerven in klinischer Beziehung wie auch oft in histologischen Einzelheiten manche Eigenarten zeigen gegenüber Fibromen in anderen Organen, so ist es wohl berechtigt, den Ausdruck Neurom in der einen oder andern Form beizubehalten, man muß nur der Tatsache eingedenk sein, daß bei der Bezeichnung „Neurom“ dem praktischen Leben, der Klinik Konzessionen gemacht sind, und daß es im Vergleich zu der sonst üblichen Bezeichnung der Tumoren nach ihrer rein histologischen Zusammensetzung sich um Geschwülste handelt, die nicht aus eigentlicher Nervensubstanz bestehen, sondern mehr in die Reihe der Bindegewebsgeschwülste gehören. Gegen die Benennung „Neurofibrom“ ist wohl nichts einzuwenden, um so weniger, als es nach neueren Untersuchungen durchaus nicht unwahrscheinlich ist, daß die sog. Fibrome der Nerven ursprünglich doch neurogen sind, weil sie möglicherweise aus Zellen der Schwannschen Scheide, aus Neuroblasten oder verlagerten embryonalen Zellen usw. hervorgehen¹⁾.

1) Einzelheiten siehe bei Durante, Verocay, Pick-Bielschowsky.

Die Neurofibrome kommen einzeln oder multipel vor, und wir können vor der Einzelgeschwulst bis zur v. Recklinghausenschen Krankheit, der sog. Neurofibromatosis alle Übergänge und Kombinationen beobachten. Von Recklinghausen hat bekanntlich in der Virchowschen Festschrift den Beweis erbracht, daß „die multiplen weichen Fibrome der Haut hinsichtlich ihrer Entstehung Fibrome, aus Neuromen entsprossen, also neuromatöse Fibrome oder Neurofibrome sind“. Die solitären Nervenfibrome sind nicht gerade allzu häufige Geschwülste, so daß es wohl berechtigt ist, 3 Fälle von Tumoren des Nervus tibialis, die in ihrer Zusammenstellung und Gegenüberstellung einen guten Überblick über die Klinik des solitären Neurofibroms geben, kurz in Wort und Bild zu schildern.

Fall 1: Neurofibrom des peripheren Stammteiles des Nervus tibialis. 50 jähriger Kaufmann K. Vorgeschichte: Eltern gesund. Keine Nervenkrankheiten oder auffälligen Hauterkrankungen in der Familie. 21 Jahre verheiratet; 2 gesunde Kinder. Keine Lues. Häufig Magenbeschwerden, sonst aber keine besonderen Erkrankungen.

Vor etwa 10 Jahren traten in der linken Wade ohne eine äußere Verletzung reißende Schmerzen auf, die lange Zeit für Rheumatismus gehalten wurden. Die Schmerzen stellten sich vornehmlich auch nachts, gewöhnlich bald nach dem Zubettegehen ein. Als die Beschwerden schon längere Zeit bestanden hatten, bemerkte der Pat. in der Wade einen kirsch-kerngroßen, sehr druckempfindlichen Knoten, der ganz langsam an Größe etwas zunahm. Bohrende, reißende und krampfartige Empfindungen traten spontan in der Gegend hinter dem inneren Knöchel auf und strahlten in die Fußsohle besonders nach der kleinen Zehe aus. Oft schien es dem Pat., als ob bei Einwirkung von Kälte oder bei einem plötzlichen Fehltritt, z. B. in eine nicht gesehene Bodenvertiefung, die Schmerzen ausgelöst würden. Im allgemeinen traten die neuralgischen Beschwerden ohne jede äußere Ursache auf. Sie dauerten oft $\frac{1}{4}$ Stunde oder mehrere Stunden. Besonders war auch der Schlaf durch die reißenden Schmerzen häufig gestört. Außer diesen spontanen Schmerzen, die besonders die Fußsohle schräg durchsetzen, traten die allerheftigsten, blitzartigen Schmerzen auf, wenn der Pat. an der Innenseite der Wade in der Gegend des Knoten berührt wurde. Der Pat. muß sich ängstlich vor jedem Stoß gegen seine Wade hüten. So vermeidet der Pat. jedes größere Menschengedänge, wie z. B. das Gedränge auf einem belebten Bahnhof, wo er jeden Augenblick gewärtig sein kann, mit einem Koffer an seiner „Achillesferse“ getroffen zu werden. Das Gehen als solches ist nicht wesentlich behindert, wenn nicht gerade spontane Schmerzen auftreten; auch ist die Leistungsfähigkeit des Beines gegen früher nur etwas herabgesetzt.

Befund im September 1920: Mittelgroßer, blasser und nicht sehr kräftiger Pat. — Lidschwirren, Steigerung der Achilles- und Kniesehenreflexe. Die Hautdecke ist ohne Besonderheiten. — Der linke Unterschenkel

ist sichtlich magerer als der rechte. An der Innenseite, etwa auf der Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel, eine kleine hügelartige Erhebung (s. Fig. 1). Man fühlt hier an der Innenseite der Wade eine reichlich pflaumengroße Geschwulst, die nach hinten oben einen kleinen Vorsprung zeigt, der der äußeren Haut ziemlich nahe kommt. An dieser Stelle ist die Geschwulst ganz besonders empfindlich. Der übrige Teil der Geschwulst ist nicht ganz so druckempfindlich. Palpiert man jedoch etwas stärker,

Fig. 1.

Neurofibrom der N. tibialis eines 50jährigen Mannes. Vor 10 Jahren die ersten klinischen Erscheinungen. In den letzten 4 Jahren von der Größe einer Haselnuß zu der einer Pflaume herangewachsen.

so reißt der Pat. unter heftiger Schmerzüßerung das Bein weg. Soweit ein Betasten der Geschwulst überhaupt möglich ist, ist die Konsistenz der Geschwulst sehr hart. Der Tumor läßt sich seitlich verschieben, nicht aber in der Längsrichtung. Drückt man die Geschwulst nach der Tibia zu, so fühlt man manchmal den fortgeleiteten Pulsschlag der Arteria tibialis posterior. Sonst besteht keine Pulsation der Geschwulst. Hinter dem inneren Knöchel ist der Puls der Arteria tibialis post. deutlich zu fühlen. Keine Sensibilitätsstörungen, besonders auch nicht an der Fußsohle nach-

weisbar. Fußgelenk und Zehen können normal bewegt werden. Die Haut an der Unterseite der großen Zehe wie der übrigen Fußsohle erscheint etwas dünner und feiner wie auf der anderen Seite. Der Nagel der großen Zehe ist verkrüppelt; angeblich soll der Nagel gar nicht oder fast gar nicht wachsen. (Der Nagel an der rechten großen Zehe ist auch deformiert.) Sonst sind keine auffallenden trophischen Störungen nachzuweisen.

Vor reichlich 4 Jahren suchte mich der Pat. zum ersten Male auf. Seiner Zeit war die Wade noch nicht so abgemagert und die druckempfindliche Geschwulst hatte kaum die Größe einer kleinen Haselnuß. Ich schlug dem Pat. vor, sich das Neurofibrom des Nervus tibialis, denn um etwas anderes konnte es sich nicht handeln, entfernen zu lassen, weil damals die Resektion des Tumors mit einer primären Naht des Nerven verhältnismäßig leicht schien. Dem Pat. ist dann aber von neurologischer Seite von der Operation abgeraten worden. Pat. wurde dann längere Zeit galvanisiert, ohne daß die Beschwerden im geringsten beeinflußt wurden. Das Neurofibrom ist also in 4 Jahren von der Größe einer Haselnuß bis reichlich pflaumengroß gewachsen. Die Atrophie der Wade und die Schmerzen haben erheblich zugenommen. Pat. scheint jetzt geneigt zu sein, sich in der nächsten Zeit operieren zu lassen. Ob jetzt bei einer Resektion noch die Kontinuität des Nerven durch Naht wieder hergestellt werden kann, ist sehr fraglich.

Fall 2: Großes Myxofibrom des Nervus tibialis am Unterschenkel.

53 Jahre alter Kaufmann Kl. Vorgeschichte: Familienanamnese ohne Belang. Keine Kinder; Frau hat mehrere Aborte gehabt. Pat. will nie wesentlich krank gewesen sein. Seit reichlich 20 Jahren hat Pat. rheumatische Beschwerden im rechten Unterschenkel gehabt. Die Angaben des Pat. über Zeitdauer usw. sind unsicher und schwankend. So kann der Pat. auch nicht genau angeben, wie lange der jetzt in der Wade fühlbare Knoten schon besteht. Er war sogar sehr erstaunt, als man ihm sagte, daß er in der Wade eine große Nervengeschwulst habe, die operiert werden müsse. Nach der kritischen Bewertung der Aussagen des Pat. und nach den sonstigen Umständen kann man wohl aber als sicher annehmen, daß sein Leiden reichlich 20 Jahre besteht. In der letzten Zeit sind die Beschwerden besonders heftig geworden. Dazu stellten sich auch in der Knöchelgegend bei längerem Gehen ödematöse Schwellungen ein. Der Gang war, nach den Worten des Pat., wie der Gang eines 80jährigen Greises. Die Hauptbeschwerden traten bei dem Pat. in der Fußsohle auf, und zwar bestehen sie weniger in heftigen Schmerzen als in höchst lästigem Kribbeln und Brennen. Pat. kann nachts oft stundenlang nicht schlafen und muß wegen unerträglichen Juckens an seiner Fußsohle kratzen.

Befund im März 1920: Großer kräftiger Mann mit reichlichem Fettpolster. Haut zeigt keine Besonderheiten. Keine Zeichen von Lues; die Wassermannsche Reaktion ist jedoch positiv. Die Reflexe usw. ohne Besonderheiten. — Am rechten Unterschenkel, der leichtes Knöchelödem zeigt, findet sich in der Wadenmuskulatur eine reichlich gänseeigroße Tumor. Die Geschwulst liegt mehr nach der Innenseite, die Kontur der

Wade vorbuckelnd, während sie sich nach lateral nicht scharf abgrenzen läßt. Die Geschwulst ist glatt, fühlt sich sehr hart an und läßt sich seitlich etwas verschieben. Die Geschwulst, die keine Pulsation zeigt, ist äußerst

Fig. 2a.

Reichlich 20 Jahre bestehendes Myxofibrom des N. tibialis bei einem 53 Jahre alten Manne. Arteria tibialis post. vom Neurofibrom abgelöst.

druckempfindlich. — Die Bewegung im Fußgelenk ist kaum eingeschränkt, die 3.—5. Zehe stehen etwas in Krallenstellung. Keine Sensibilitätsstörungen; nur bei Druck auf die Fußsohle und manchmal auch bei Druck auf den Tumor werden Parästhesien ausgelöst. Der Gang ist sehr unbeholfen und hinkend. Das Röntgenbild zeigt, daß die Fibula entsprechend der Geschwulst etwas verdünnt und ausgeschnitten ist; es macht ganz

Fig. 2b.

Reichlich 20 Jahre altes Myxofibrom des N. tibialis. Zentral im Geschwulstknoten Verkalkung.

den Eindruck, als ob das Andrängen der langsam wachsenden Geschwulst den Aufbau der Fibula durch Druck beeinträchtigt hat.

Operation am 31. III. 1920. In allgemeiner Narkose und Blutleere Freilegung der großen spindelförmigen Nervengeschwulst (Fig. 2a). Etwas

Schwierigkeit bereitet das Abpräparieren der Geschwulst vom Gefäßstrang der Vena und Arteria tibialis post. Bei der Reizung des Nerven, sowohl oberhalb als unterhalb der Geschwulst, tritt keine Reaktion irgendwelcher Art an den Zehen auf. Abtragen des Tumors; Durchtrennung des Nerven fast am Sehnenbogen des Soleus und in der Knöchelgegend. — Glatter Wundheilungsverlauf. Die Beschwerden des Pat. sind verschwunden: die Fußsohle ist anästhetisch. Die Bewegung der Zehen im Sinne der Plantarflexion, die schon vor der Operation beeinträchtigt war, hat sich offenbar nicht viel verändert. Zuerst geht Pat. etwas ungeschickt; er hat das Gefühl, als ob er auf Eis tritt. Der Gang bessert sich aber sehr schnell. Der Pat. geht bei der Entlassung noch etwas hinkelnd, aber ganz unvergleichlich besser als vor der Operation, und ohne jede Schmerzen. Bis jetzt sind an der Fußsohle irgendwelche Erscheinungen von trophischen Störungen nicht aufgetreten.

An dem Präparat sieht man (Fig. 2b), wie die große Geschwulst die Nervenbündelchen auseinander gedrängt hat, die vereinzelt und plattgedrückt einsam hier und da über die Oberfläche des Tumors hinziehen, soweit sie sich als Nerventeile überhaupt noch erkennen lassen. Makroskopisch schon sieht man Degenerationserscheinungen des Fibroms: Stellen myxomatöser Entartung und im Zentrum der Geschwulst Verkalkung. Wo die spindelförmige Geschwulst in den makroskopisch gut erhaltenen Nerven übergeht, sieht man auch hier, wie Bindegewebe und vor allem auch sulzige Massen zum Teil zwischen die Nervenbündel sich hineinschieben und diese auseinanderdrängen. Die abgetragenen Nervenstümpfe sind von starkem Fettgewebe eingehüllt. Mikroskopische Diagnose: Myxofibrom des Nerven. Die Vermehrung des Bindegewebes scheint vor allem zuerst an Perineurium einzusetzen, d. h. im Bindegewebe, das das Nervenbündelchen umschließt, und dann erst später im Endoneurium, d. h. also im Nervenbündelchen selbst aufzutreten und die Nervenfasern zu verdrängen. In dem fibrösen Gewebe zeigen sich Partien myxomatöser Entartung, wie das auch makroskopisch schon zu sehen ist. Stellenweise finden sich auch kleine Blutungen und Häufchen von Leukocyten.

Fall 3: Zweimal operiertes Neurofibrom des Nervus tibialis in der Kniekehle. Jetzt sarkomatöse Entartung.

38 jähriger Schriftsetzer F. Vorgeschichte: Mutter an Herzverfettung gestorben. Vater und 5 Geschwister gesund. Alle Familienmitglieder sollen aber, wie Pat. selbst, etwas „nervös“ sein. Keine besonderen Erkrankungen, außer einem Tripper. Keine Lues. — In den Jahren 1901 bis 1905 war der Pat. zeitweise wegen Rheumatismus des linken Unterschenkels in Behandlung. Er hatte sehr heftige ziehende Schmerzen in der Wade, aber nach einigen Tagen Ruhe waren die Beschwerden gewöhnlich wieder verschwunden. Im Juni 1905 bekam Pat. besonders heftige Schmerzen im linken Unterschenkel, er bemerkte damals in der Kniekehle einen kleinen Knoten. Diese Geschwulst wurde seinerzeit bald operiert (nähere Angaben ließen sich nicht ermitteln). Pat. war dann jahrelang beschwerdefrei.

Im Jahre 1912 bekam der Pat., angeblich ziemlich plötzlich ohne Vorsymptome, wieder Schmerzen in der linken Wade. Pat. bemerkte gleichfalls wieder einen Knoten in der Kniekehle. Sehr bald darauf ließ Pat. sich zum zweiten Male operieren. (Auch über diese Operation ließ sich nichts Näheres ermitteln.) Nach der Operation waren die Schmerzen verschwunden. Es scheint so, als ob nach der Operation der äußere Fußrand etwas gefühllos gewesen ist, und als ob die Zehen etwas krumm gewesen sind. Der Pat. trat, wie er sich ausdrückt, mit dem Fuß nur vorn und hinten auf. Er will in der Folgezeit in der Ballengegend lästige harte Haut gehabt haben, die er sich häufig entfernen mußte. Die Angaben des Pat. sind aber derart, daß sich nicht bestimmt sagen läßt, wie groß ein etwaiger Nervenausfall nach der 2. Operation im Jahre 1912 bestanden hat.

Seit dem Jahre 1916 bemerkte Pat., daß sich von neuem etwas Geschwulstartiges in der Kniekehle entwickelte. Es traten auch wieder Schmerzen auf. In der letzten Zeit soll dann eine sehr schnelle Vergrößerung der Geschwulst stattgefunden haben und die Beschwerden wurden außerordentlich schlimm. Sie bestehen darin, daß ohne äußere Veranlassung sehr heftige reißende Schmerzen in der Fußsohle und auch z. T. in der Wade auftreten. Während dieser Schmerzattacken kann der Pat. kaum auftreten und kann mit gekrümmtem Knie sich nur mühsam fortbewegen.

Befund: Mittelgroßer, mäßig kräftiger Mann in mäßigem Ernährungszustand. Lidschwirren, leichte Steigerung der Sehnenreflexe, Urtikaria faktitia. An der Hautdecke keine auffälligen Veränderungen. Wassermann negativ. In der linken Kniekehle befindet sich eine längliche, etwa hühnereigroße Geschwulst (Fig. 3). Die Geschwulst ist wenig verschieblich und ist fest verwachsen mit der längs verlaufenden, etwa 15 cm langen Operationsnarbe der Haut. Der harte Tumor ist äußerst druckempfindlich; das Betasten der Fußsohle, überhaupt des ganzen Unterschenkels ist oft so empfindlich, ja so überempfindlich, daß eine genaue Untersuchung kaum möglich ist, da der Pat. bei jeder Annäherung an das Bein dieses forzieht, sichtlich nur aus Furcht, daß man durch die Berührung irgendwo Schmerzen auslösen könnte. Wenn die Schmerzen geringer sind, so ist das Wesen des Pat. nicht so erregt, aber immerhin noch störend für die Untersuchung. Nervenstatus (Prof. Luce): Linker Extensor digitorum longus ist schwach innerviert, Kraft gegen rechts erheblich herabgesetzt. Extensor hallucis brevis besser. Supination des Fußes links behindert. Es bleibt offen, ob durch die Deformierung des Fußes oder durch schlechte Innervation. Die Kraft der Peronei scheint gegen rechts herabgesetzt. Pronation und Beugung des Fußes intakt. Atrophie des gesamten linken Unterschenkels. Am stärksten atrophisch sind die Muskeln der Fußsohle. Der Fuß steht in leichter Hohlfußstellung.

Elektrische Erregbarkeit: Links wie rechts werden galvanische Zuckungen erst bei hohen Werten von 5–6 m. Ampère und höher ausgelöst.

Es werden nachgeprüft: Extensor digitorum brevis, dorsal die Interossii und der Nervus peroneus. Die Zuckungsform der beiden ersten ist gegen rechts etwas verlangsamt bei gleichem Ampère-Wert. Der Nervus peroneus ist rechts = links normal erregbar. Sensibilitätsausfälle sind

sicher nicht vorhanden. Objektiv besteht eine erhebliche Reizbarkeit der Fußsohle wie auch des Unterschenkels. Bei bloßem Anfassen treten reflexartige Zuckungen auf.

Reflexe: Plantar- und Patellarreflex rechts = links. Klonus heute nicht auszulösen. Während der Untersuchung treten teils durch Reflexprüfung, teils spontan rhythmische Zuckungen und Muskelwogen in der Wadenmuskulatur auf ohne Fußbewegungen. Die Klopfempfindlichkeit der linken Wade ist außerordentlich hoch, geringer am Oberschenkel und

Fig. 3.

Zweimal nach der Operation recidiviertes Fibrom des N. tibialis in der Kniekehle eines 38jährigen Mannes. Jetzt sarkomatöse Entartung. Atrophie des linken Unterschenkels.

am rechten Bein, fast normal am Oberkörper. Muskel- und Sehnenreflexe durchweg gesteigert. An der unteren Extremität auf einmaliges Beklopfen der Patellarsehne 2 und 3 Zuckungen. Spasmen sind zurzeit nicht vorhanden. Das Bein wird heute bis zur Geraden durchgestreckt. Der Gang ist gestört, aber nicht spastisch. Tumor sehr empfindlich. Arterienpulsation am linken Fuß normal.

Operation am 23. April 1920. Allgemeine Narkose und Blutleere. Elliptische Umschneidung der von der früheren Operation herrührenden

Narbe. Freipräparieren der Geschwulst in der Kniekehle, das infolge narbiger Verwachsung ziemlich schwierig ist, aber ohne Verletzung der

Fig. 3a.

Neurofibrom in der linken Kniekehle eines 38jährigen Mannes. In 20 Jahren zweimal operiert und recidiviert. Jetzt Sarkomknoten. N. peroneus intakt.

Fig. 3b.

Neurofibrom des N. tibialis in der Kniekehle. Zentralwärts (links): längliches Fibrom, peripher: kugelige Knoten eines Spindelzellensarkoms.

großen Gefäße gelingt (s. Fig. 3a, die nach einer photographischen Aufnahme gemacht ist). Die Geschwulst, die aus 2 Knollen besteht, gehört

dem Nervus tibialis an. Elektrische Reizung des Nerven oberhalb und unterhalb des Tumors ruft keine Reaktion hervor, während bei Reizung des Nervus peroneus Zuckungen auftreten. Resektion der geschwulsttragenden Nervenstrecke.

Der Heilungsverlauf ist ohne Besonderheiten. Die Fußsohle ist nach der Operation anästhetisch, zum Teil nur hypästhetisch. Das Gefühl am Innenrande der Fußsohle ist ziemlich gut erhalten. Die große Zehe kann nicht plantarflektiert werden, im übrigen ist kein wesentlicher Unterschied in der Bewegung des Fußes gegenüber dem Befunde vor der Operation eingetreten. Pat. ist zuerst beim Auftreten äußerst ängstlich, und es bedarf energischer Vorstellungen, um ihm zu zeigen, daß seine früheren Beschwerden nicht mehr vorhanden sind. Der Gang wird dann auch bald allmählich besser. Pat. wird mit Schonung entlassen, und als er sich nach 14 Tagen wieder vorstellt, gibt der Pat. an, daß er ohne Beschwerden wieder große Strecken gegangen sei.

Die Nervengeschwulst zeigt auch im Durchschnitt 2 ganz verschiedene Teile (Fig. 3b). Der kleine, mehr längliche Teil ergibt bei der mikroskopischen Untersuchung den charakteristischen Befund des Neurofibroms; das fibröse Gewebe ist sehr zellarm. Der andere, kugelige Teil der Geschwulst zeigt überraschenderweise unter dem Mikroskop den Bau des Fibrosarkoms. Das Sarkom besteht im wesentlichen aus Spindelzellen.

Wenn wir unsere 3 Fälle von solitärem Fibrom des Nervus tibialis mit dem, was zurzeit über die Neurofibrome bekannt ist, vergleichen und ihm gegenüberstellen, so geschieht dieses am besten an der Hand der Arbeit von Courvoisier (1886) und von Alexis Thomson (1900). Courvoisier, Dozent der Chirurgie in Basel, hat zuerst in einer äußerst sorgfältigen klinischen Monographie über die Neurome alles zusammengestellt, was bis dahin (seit 1728) in der Literatur zerstreut veröffentlicht war. Courvoisier bezeichnet als besonders wichtige Arbeiten früherer Zeit: Wood, R. W. Smith, Schuh, Rockitansky, Billroth, Lebert, Lücke, Virchow (krankhafte Geschwülste), Romberg und v. Recklinghausen. Besonders wird die Arbeit von R. W. Smith (1848) hervorgehoben, die die Veranlassung gab, daß die allgemeine Aufmerksamkeit auf die eigenartigen Nervengeschwülste gelenkt wurde.

Für singuläre Geschwülste des Nerven, wie es unsere 3 Fälle in typischer Weise darstellen, hat Courvoisier die Bezeichnung Stamm-Neurome vorgeschlagen, vor allem zur Unterscheidung von den Trennungs- oder Stumpf-Neuomen und den multiplen Neurofibromen der kleinen Hautnervenverzweigungen mit Einschluß der Tubercula dolorosa. Da die Einzel-Stamm-Neuome meist „chirurgisch erreichbar“ sind, so braucht Courvoisier auch kurz den Ausdruck „chirurgische Neuome“. Wenn man die Bezeichnung Einzel-Stamm-Neuom (und

multiple Stamm-Neurome) als treffende Bezeichnungen gelten lassen kann, so ist es wohl besser, den Ausdruck „chirurgisches Neurom“ für den Solitär tumor eines Nervenstammes nicht zu gebrauchen, denn die Kenntnis der klinischen Erscheinungen, besonders der Anfangsstadien der solitären Stamm-Neurome, die so oft übersehen und falsch gedeutet werden, ist für den inneren Kliniker und speziell auch für den Neurologen von besonderer Wichtigkeit, damit diese Geschwülste möglichst früh entdeckt werden, um dann allerdings — so hoffen wir — bald zu „chirurgischen“ Neuomen gemacht zu werden!

Courvoisier hat in seiner sorgfältigen Zusammenstellung 107 Fälle von singulären Stamm-Neuomen zusammengestellt. Bei einem Teil der Fälle sind die Krankengeschichten allerdings sehr dürftig. Es muß bei der angeführten Zahl auch berücksichtigt werden, daß Courvoisier die malignen Neurome, oder — besser gesagt — die primären Sarkome des Nervens mit verrechnet hat. Bei Courvoisier kommen 64 singuläre Stamm-Neurome auf den Arm, 43 auf das Bein. Am meisten war befallen: Medianus (27), Ulnaris (18), Ischiadicus (16) und Radialis (12). Isolierte Fibrome des Nervus tibialis (post.) werden nur 3 aufgeführt. Da sich in der Aufstellung noch 3 Fälle von Geschwulst des Nervus popliteus finden, allerdings mit Fragezeichen versehen und ohne Angabe, ob es sich um den Nervus popliteus internus oder externus handelt, so sind allerhöchstens 3—6 zum Teil unsichere Fälle in der Literatur niedergelegt, so daß auch hieraus wohl eine gewisse Berechtigung hervorgeht, 3 neue Fälle von solitärem Neurom des Tibialis-Stammes zu veröffentlichen.

In unsern Fällen wurde das Stamm-Neurom bei 3 Männern, die in den besten Jahren standen, beobachtet. Nach den Literaturangaben ist das weibliche Geschlecht ebensooft von den Leiden betroffen wie das männliche. Die meisten isolierten Stamm-Fibrome kommen im 20.—50. Lebensjahr vor. Unsere Patienten waren 50 bzw. 53 und 38 Jahre alt. Der Anfang der Erkrankung lag mindestens 10 bzw. 20 und über 20 Jahre zurück. Unsere Fälle zeigen also, daß das Wachstum der Nerven-Fibrome, wie es auch sonst meist beobachtet ist, ein äußerst langsames ist. Der Tumor von Gänsegröße, der unsern 2. Fall betrifft, hat allermindestens 20 Jahre gebraucht, um diese Ausdehnung zu erreichen. Bei unserm 1. Fall konnte ich genau beobachten, wie reichlich innerhalb 4 Jahren der Tumor von einer Haselnuß bis zur Größe einer Pflaume heranwuchs. Wenn bei den Neurofibromen der Nervenstämme ein auf-

fällig schnelles Wachstum eintritt, so besteht der hohe Verdacht, daß es sich um eine sarkomatöse Entartung (um ein sekundäres malignes Neurom) handelt. Zur Illustration kann unser 3. Fall dienen, der etwa folgendermaßen aufgefaßt werden muß: Nach 6jährigem Bestehen wird ein Fibrom des Nervus tibialis, vielleicht mehr exzentrisch sitzend, entfernt; die Kontinuität des Nerven ist durch die Operation nicht unterbrochen. Nach weiteren 6 Jahren wird ein Rezidiv des Fibroms entfernt; auch bei dieser Operation wird der Nerv nicht reseziert. Allmählich bildet sich wieder ein Rezidiv des Stamm-Neuromes aus, und dann tritt als letztes, etwa 8 Jahre nach der 2. Operation, ein auffällig schnelles Wachstum auf: es hat sich auf dem Boden des 2mal operierten und rezidierten Fibromes eine bösartige Geschwulst, ein Spindelzellensarkom entwickelt.

Die Größe der fast immer langsam wachsenden, isolierten Stamm-Neurome ist gewöhnlich kirsch-, hühnerei- und gänseeigroß. In vereinzelten Fällen haben Fibrome die Größe eines Kindskopfes oder Mannskopfes angenommen, wie es z. B. das axillare Neurom des Plexus brachialis darstellt, das Meinhard Schmidt und Delbanco beschrieben haben. Die Form der Geschwülste ist fast immer eiförmig oder spindelförmig, so daß manche Autoren auch von „Spindel-Neuromen“ sprechen. Die zentral sich entwickelnden Geschwülste, die an Zahl häufigsten, zeigen fast immer die Spindelform. Tritt die Geschwulst mehr an der Peripherie der Nerven auf oder geht sie direkt aus dem Epineurium hervor, so nehmen diese meist seitlich auswachsenden Tumoren oft mehr die Kugel- und Knotenform an. In unseren Fällen hat die Geschwulst die Form einer Pflaume und eines Gänseeies; beim 3. Fall sitzt dem länglichen Neurofibrom der kugelige Knoten des Sarkomes auf.

Die Oberfläche der Geschwülste ist gewöhnlich glatt, ihre Konsistenz fast immer hart, wenn nicht gerade eine starke myxomatöse Entartung des Fibromes usw. vorliegt. In ganz vereinzelten Fällen stellte das Stamm-Neurom eine zystische oder sackartige Geschwulst dar; in diesen Fällen handelte es sich um eine zentrale Einschmelzung. In unserm 2. Falle zeigte das Zentrum der Geschwulst Kalkeinlagerungen. — Die Einzel-Stamm-Neurome lassen sich, wie es aus ihrer Verankerung im Nervenstrange leicht zu erklären ist, nicht in der Längsrichtung verschieben, wohl aber seitlich, falls nicht eine Verwachsung mit der Umgebung usw. vorliegt.

Das Hauptcharakteristikum des Fibroms des Nervenstammes ist eine ausgesprochene Druckempfindlichkeit, die so gut wie nie vermißt wird. Der Schmerz ist vor allem lokal, strahlt aber auch sehr oft bei zunehmendem Druck auf den Nerven nach der Peripherie aus. Der Druckschmerz erreicht sehr häufig eine große Heftigkeit, so daß die Patienten oft bei der geringsten Berührung die Gliedmaßen zurückziehen und erregt wegspringen. Die Schmerzen, die oft als die schwersten elektrischen Schläge geschildert werden, sind oft so heftig und ausstrahlend nach allen Richtungen, daß die Patienten, wie das bei meinem 1. und ähnlich auch beim 3. Patienten der Fall war, gar nicht angeben können, wohin die Schmerzen eigentlich auslaufen. Die Patienten pflegen in vielen Fällen die Geschwulst ängstlich vor jeder Berührung zu hüten. Unser 1. Patient gab an, daß er verzweifelt mit seinem Beine um sich stoßen würde, wenn er z. B. in dem Menschengedrange eines Bahnhofes mit einem Koffer gegen seine Wade gestoßen würde. — In unserem 2. Falle, wo der Tumor gänseeigroß war, war die Druckempfindlichkeit nicht so intensiv.

Neben der lokalen Empfindlichkeit gegen Berührung und Druck kommen fast ausnahmslos bei allen Einzelstamm-Neuromen spontane Schmerzen im Verlauf des betroffenen Nerven vor, ganz besonders aber in seiner sensiblen Endausbreitung. Beim Nervus tibialis kommt also besonders die Fußsohle, das Ausbreitungsgebiet des Nervus plantaris medialis und lateralis in Frage; gegebenenfalls bei einem höheren Sitz der Geschwulst die Endverzweigung des Nervus suralis tibialis, also die Gegend hinter dem äußeren Knöchel und die äußere Fußrückenpartie. Die ausstrahlenden Schmerzen pflegen sich fast durchweg ohne jede äußere Veranlassung einzustellen, so rauben sie zum Teil in quälender Weise häufig dem Patienten die Nachtruhe. Es kommen alle Grade des Schmerzes vor, von leichten neuralgieformen Empfindungen bis zu den schwersten, reißenden und blitzartigen Schmerzen. Wenn die Schmerzen den höchsten Grad erreichen, können sie auch zentralwärts und in andere Nervengebiete irradiieren. (Zu unterscheiden ist hiervon eine etwaige Druckwirkung der Geschwulst auf einen benachbarten Nerven). Courvoisier konnte nur 4—5 Fälle, die das Gebiet des Nervus medianus und ulnaris betrafen, ausfindig machen, wo angeblich keine besonderen Schmerzen bestanden haben sollen. Courvoisier glaubt nach seinen Literaturstudien schließen zu müssen, daß die Art und Heftigkeit der Schmerzen in gewisser

Beziehung zu dem Sitz der Geschwulst im oder am Nerven steht; je inniger der Tumor mit dem Nerven verbunden ist, also meist mehr bei zentralem Sitz, desto stärker werden meist die Schmerzen sein. Interessant ist unser 3. Fall, wo die Schmerzen zweimal nach der Operation sofort verschwanden und erst nach einigen Jahren wieder auftraten, als ein Rezidiv wieder eine fühlbare Größe erreicht hatte.

In einem Teil der Fälle stehen die Schmerzen nicht so im Vordergrund, hier treten mehr die nicht minder lästigen Parästhesien (Kribbeln, Ameisenlaufen usw.) hervor. Unser 2. Patient, bei dem spontane Schmerzen nicht so häufig waren, gibt an, daß er oft stundenlang wegen unerträglichen Juckens an seiner Fußsohle streichen und kratzen mußte. Gegenüber den spontanen, ausstrahlenden Schmerzen und Parästhesien, die wir in den verschiedenen Formen und Graden antreffen, sind motorische Reizerscheinungen, motorische Lähmungen, Anästhesien und trophische Störungen der Haut verhältnismäßig sehr selten. Der oft bewundernswert geringe Ausfall an Nervenfunktionen erklärt sich aus der bekannten Tatsache, daß die Nervenfasern beim langsamen Vordringen einer Geschwulst verhältnismäßig sehr widerstandsfähig sind, und daß zur Aufrechterhaltung der Leitungsfähigkeit des Nerven scheinbar oft nur ganz geringe Reste von Nervensubstanz nötig sind. Bei primär malignen Neuromen (Sarkomen) oder sekundär malignen Neuromen (Garrè) ist die Leistungsfähigkeit des Nerven gegenüber den gewöhnlichen Fibromen natürlich mehr gefährdet, aber auch hier ist oft die Widerstandsfähigkeit der Nervenbahn sehr auffällig. (Fedor Krause).

Es sei noch kurz auf einige Folgeerscheinungen der Einzelstamm-Neurome hingewiesen. Erreichen die Tumoren eine erhebliche Größe, so kann es an der Peripherie der Extremität zu Stauungserscheinungen kommen. In unserem 2. Falle war offenbar das Knöchelödem durch Druck des Tumors besonders auf die *Venae tibiales post.* zurückzuführen. Die Druckwirkung des Tumors auf benachbarte Nerven ist schon erwähnt worden. Bei unsern Fällen konnten wir auch eine allgemeine Abmagerung der Extremität feststellen, die nicht direkt auf die Erkrankung des Nerven zurückgeführt werden konnte, sondern die durch Schonung der Extremität zu erklären ist. Daß die mit schweren Schmerzen und Parästhesien einhergehenden isolierten Stamm-Neurome oft eine deletäre Wirkung auf das gesamte Nervensystem, besonders auf ein labiles, ausüben können, ist leicht verständlich. Courvoisier führt eine Reihe solcher sekundärer Erkrankungen

des Nervensystems auf, wie epileptiforme Anfälle, Epilepsie(?), schwerste Neurasthenie mit Selbstmordideen usw. Hinzuzufügen wäre wohl noch der Morphinismus.

Die Diagnose eines solitären Fibroms des Nervenstammes wird bei einer gewissen Größe der Geschwulst stets leicht sein, wenn man die oben kurz geschilderten, klinischen Symptome berücksichtigt, und wenn man über den Verlauf, Ausbreitung und Funktion eines jeden Nerven gut unterrichtet ist. Die Unterscheidung von einer andern in der Nähe des Nerven liegenden Geschwulst, gegebenfalls eines Aneurysmas usw., wird fast immer nicht schwer sein, wenn nur an die Möglichkeit eines Nervenfibroms gedacht wird, und wenn vor allem die Art der Druckempfindlichkeit und die ausstrahlenden Schmerzen in dem Ausbreitungsgebiet eines bestimmten Nerven berücksichtigt werden. Wo der befallene Nerv mehr in der Nähe der Haut liegt, wird man gewöhnlich früher zur Diagnose kommen, als wo die Geschwulst versteckt liegt, wie bei unsern 2 Fällen in der Tiefe der Wadenmuskulatur. Ganz besonders wichtig ist es, daß das Leiden früher erkannt wird, als der Patient selbst seinen Nervenknotten entdeckt! Bei allen ätiologisch nicht ganz klaren, hartnäckigen und durch nichts zu beeinflussenden Neuralgien oder bei „Rheumatismus“ soll man gründlich auf ein etwaiges Stamm-Neurom untersuchen. Bei unsern 3 Fällen ist jedenfalls die Diagnose jahrelang nicht gestellt worden und die Patienten sind lange Zeit von den verschiedensten Ärzten mit den verschiedensten Mitteln ohne Erfolg behandelt worden, wo man aller Wahrscheinlichkeit nach schon kleine Nervenknotten hätte feststellen können, wenn nur gründlich untersucht und überhaupt an die Möglichkeit einer Nervengeschwulst gedacht wäre. Unsere Fälle mit dem prodromalen sog. „Rheumatismus“ sind sehr lehrreich.

Die frühe Diagnose ist die beste Behandlung. Es wird kaum ein Zweifel darüber bestehen, daß das Ideal der Therapie die Exstirpation des Tumors durch die Resektion des Nerven mit gleichzeitiger Naht ist; je früher die Geschwulst entdeckt wird und je kleiner sie ist, desto besser ist die Aussicht der chirurgischen Behandlung und desto schneller wird die durch die Nervendurchschneidung hervorgerufene Funktionsstörung wieder verschwinden. Die Behandlung des malignen Neuroms, oder besser gesagt, des Sarkoms des Nerven ist einzig und allein die Resektion mit etwaiger anschließend der Nervennaht. Dasselbe Prinzip sollte auch möglichst für das Frühstadium des Neurofibroms gelten. Bei einem jungen Mädchen habe ich

ein haselnußgroßes Sarkom des Nervus radialis dicht oberhalb der Ellenbeuge exstirpiert¹⁾. Nach der Resektion wurde die Nervennaht gemacht und über die Nahtstelle ein Stück von einer Vena saphena geschoben. Mikroskopischer Befund des Präparates: Sarkom des Nervus radialis. (Prof. Eugen Fraenkel). Nach wenigen Monaten war die Funktion des Nervus radialis völlig wieder zurückgekehrt. Kein Rezidiv.

In einzelnen Fällen, wo der Tumor mehr an der Peripherie sitzt und sich gut ausschälen läßt, wird man sich mit der Enukleation des Tumors begnügen können. Bei solcher Enukleation bzw. Abtragung des makroskopisch Kranken ist man bei dem Neurofibrom im Gegensatz zu Fibromen in manchen anderen Organen nicht sicher, daß ein Rezidiv auftritt, ohne daß es sich etwa um eine maligne Neubildung handelt. Dies lehrt sowohl das Studium der Literatur, als auch in sehr schöner Weise unser 3. Fall, wo zunächst jahrelang nach der Operation keine Beschwerden vorhanden waren, wo aber zweimal nach etwa je 6 Jahren wieder ein fühlbares Rezidiv mit neu einsetzenden Beschwerden auftrat. Rezidive bei Neurofibromen nehmen kein Wunder, wenn man mikroskopische Bilder von solchen Fällen gesehen hat, und zwar von den Stellen des Nerven, die sich schon etwas außerhalb des makroskopisch sichtbaren Tumors befinden. Hier sieht man, wie neugebildetes Bindegewebe sich in feinsten Zacken und Ausläufern zwischen den Nervenbündelchen des scheinbar makroskopisch gesunden Nerven vorschiebt. Das Fibrom des Nerven ist doch offenbar histologisch oft nicht gleichzusetzen mit anderen Fibromen, die wir als scharf umschriebene Tumoren kennen, die sich gewissermaßen konzentrisch um einen Kern herum entwickeln und nicht so eigenartig, man möchte fast sagen, in infiltrierender Form sich sehr langsam vorschieben, wie es doch scheinbar häufig bei den Neurofibromen der Fall ist.

Selbst das oft äußerst langsame Wachstum der Geschwülste ist kein Gegengrund, daß eine möglichst frühzeitige Resektion des Nerven mit Naht vorgenommen wird. Ich halte es nicht für richtig, wenn man in unserem 1. Falle dem Patienten von einer Operation abgeraten hat und man die Geschwulst angeblich durch galvanischen Strom zur Verteilung bringen wollte, während ich dem Patienten

1) Deutsche med. Wochenschr. 1915, S. 483. Demonstration im Hamburger ärztlichen Verein.

die Operation vorgeschlagen hatte, als diese bei der Kleinheit der Geschwulst (Haselnußgröße) die beste Aussicht auf Erfolg bot. Bei dem Patienten ist inzwischen die Geschwulst erheblich größer geworden, so daß bei einer etwaigen Operation, zu der der Patient durch seine Beschwerden jetzt wohl gedrängt wird, die Aussicht auf eine primäre Naht des Nerven geringer geworden ist. Wenn dem Patienten vor 4 Jahren auch von anderer Seite gleichfalls zur Operation geraten worden wäre und diese gemacht wäre, so hätte der Patient jetzt sehr wahrscheinlich ein schmerzloses, funktionstüchtiges Bein, und es wären dem Patienten 4 Leidensjahre erspart geblieben. Nun wird er vielleicht dasselbe Schicksal erleben, wie Fall 2 und 3, wo die Tumoren extirpiert werden mußten, ohne daß eine Wiedervereinigung des Nerven möglich war.

Wenn auch im 2. und 3. Falle der Ausfall nach der Durchtrennung des Nervus tibialis verhältnismäßig nicht groß ist, wenn auch der Gang der Patienten viel besser ist als vor der Operation und die Patienten beschwerdefrei sind, so muß doch die Gefühlosigkeit der Fußsohle als eine gewisse Gefahr bezeichnet werden. Bis jetzt sind allerdings keine trophischen Störungen am Fuße aufgetreten. Der Ausfall an der Fußsohle ist besonders bei dem 3. Falle verhältnismäßig gering, so daß wohl die Erwägung berechtigt ist, ob nicht bei ganz allmählichem Erdrücktwerden eines Nerven auf dem Wege von Anastomosen und durch Verflechtung sensibler Endausbreitungen benachbarte Nerven, hier also der Nervus peroneus und der Nervus saphenus major (für den Innenrand des Fußes vom Nervus femoralis herabkommend), ganz langsam einen Teil von der Funktion des geschädigten Nerven übernehmen können. Vielleicht kann man auch hieraus erklären, daß die Plantarflexion des Fußes bei Fall 3 durch die Operation so wenig gelitten hat; oder es sind schon oberhalb des in der Kniekehle durchschnittenen Nervus tibialis einige Nervenäste an die Köpfe des Gastrocnemius abgegeben worden. Die Funktion des Fußgelenkes würde sicher mehr geschädigt sein, wenn der Nervus peroneus in der Höhe der Kniekehle durchtrennt wäre.

Was die Entstehung der Einzel-Stamm-Neurome betrifft, so wissen wir hierüber nichts Sicheres. Zwar wird von manchen Autoren angenommen, daß Traumen eine ursächliche Rolle spielen, doch sind die hierfür angeführten Fälle sehr wenig überzeugend. Bei den meisten Fällen, die von Courvoisier zusammengestellt sind, ist von einem Trauma überhaupt nichts erwähnt. Dieses spräche allerdings nicht

unbedingt gegen die traumatische Entstehung der isolierten Stamm-Neurome, denn es könnte bei dem oft eminent langsamen Wachstum dieser Geschwülste ein etwaiges Trauma weit zurückliegen und in Vergessenheit geraten sein.

Da die allermeisten solitären Neurofibrome — die primären Sarkome der Nerven bleiben hier außer Betracht — im Alter von 20—50 Jahren zur Beobachtung kommen, so möchte ich folgender Vermutung bezüglich der Entstehung Raum geben: Wir wissen, wie auffällig langsam die Einzel-Stamm-Neurome sich vergrößern; auch unsere Fälle ziehen sich über 10—20 Jahre und noch länger hindurch. Diese Zeitdauer rechnet aber nur von den ersten klinischen Erscheinungen ab. Da nun die ersten klinischen Symptome erst dann sich einstellen werden, wenn die Geschwulst im Nerven eine gewisse Größe erreicht hat, so ist auch anzunehmen, daß die allerersten Anfänge der Geschwulstbildung oft noch Jahre vor dem Auftreten der klinischen Erscheinungen zurückliegen. Wenn wir dieses berücksichtigen und zugleich an das Alter denken, in dem gewöhnlich die Neurofibrome beobachtet werden, so wird man in den meisten Fällen zwanglos den ersten Beginn der Tumorbildung in die Pubertätszeit verlegen können. Nun wissen wir aber, daß gerade zur Pubertätszeit sehr häufig eine Geschwulstbildung aus embryonal versprengten Gewebsteilen einsetzt oder Folgen angeborener Anomalien (z. B. bei Spina bifida occulta) hervortreten pflegen. Vielleicht könnte es sich also bei den isolierten Fibromen oder Myxomen des Nerven, die nach neueren Untersuchungen vielleicht doch neurogenen Ursprungs sind, um Geschwülste handeln, die meist zur Zeit der Pubertät aus angeborenen Gewebesonderheiten ihren Anfang nehmen und ganz langsam wachsend, nach Verlauf einiger oder mehrerer Jahre klinisch hervortreten.

Für eine traumatische Entstehung spricht sehr wenig. Möglicherweise könnten nur Gewalteinwirkungen Verschlimmerungen des Leidens hervorbringen. Unsere 3 Patienten konnten von einem Trauma nichts angeben. Bei unserem 1. und 2. Patient liegt übrigens die Stelle des Nerven, wo die Geschwulst entstand, ganz besonders versteckt und vor Verletzungen geschützt in der Tiefe der Wadenmuskulatur. Wenn die Traumen bei der Entstehung der Neurofibrome eine besondere Rolle spielen sollten, so müßte man eigentlich annehmen, daß für Insulte besonders exponierte Nerven, wie der Nervus ulnaris am Ellenbogen, besonders häufig der Sitz von Geschwülsten sein müßten; das

ist aber keineswegs der Fall. Der fließende Übergang von dem Einzel-Stamm-Neurom zu der allgemeinen Neurofibromatosis lassen ebenfalls die Entstehung der solitären Neurofibrome aus angeborenen Ursachen vermuten.

Zum Schluß sei die Stellung der Einzel-Stamm-Neurome im System der Nervengeschwülste, der Neurome im weiteren Sinne kurz skizziert. Wir wollen hierbei die neueren Untersuchungen außer acht lassen, die wir schon in der Einleitung erwähnten, und die es möglich erscheinen lassen, daß die Neurofibrome doch vom spezifischen Nervengewebe abstammen. Da aber die endgültige Klärung über die Histogenese noch aussteht, so halten wir uns vorläufig an das bisher übliche Einteilungsprinzip.

Die solitären Neurofibrome (Einzel-Stamm-Neurome nach Courvoisier bzw. Fibrome oder Myxome der Nerven) kommen als praktisch wichtige Geschwülste besonders an den großen Nervenstämmen der Extremitäten vor, seltener sind sie an anderen Nerven, an Gehirnnerven, Nervenwurzeln und Cauda equina beobachtet. (Ein Teil der gutartigen Geschwülste des Opticus, des Akusticus usw. sind hierher zu rechnen.) — Die singulären Stamm-Neurome stehen sehr nahe den multiplen Stamm-Neuromen, zu diesen bildet der Übergang die beschränkt-multiplen Fibrome, wie sie Courvoisier bezeichnet, die z. B. als eine Kette oder Gruppe von Geschwülsten an einem Nerven vorkommen. Weiterhin schließt sich an die multiplen Fibrome der Nervenstämmen die von Recklinghausensche Krankheit, die Neurofibromatosis. Von Recklinghausen hat die histogenetische Einheit der multiplen weichen Hautfibrome (Fibromata mollusca) nachgewiesen. Wir finden bei der von Recklinghausenschen Krankheit außerdem Pigmentierungen der Haut und eine Reihe anderer angeborener Anomalien der Haut und des Nervensystems (siehe Adrian: Über Neurofibromatosis und ihre Komplikationen).

Klinisch besteht zwischen dem Einzel-Stamm-Neurom und den multiplen Neurofibromen, wenn wir von Einzelheiten und Ausnahmen absehen, ein erheblicher Unterschied. Bei den Neurofibromen der Nerven, wie wir sie z. B. in unseren 3 Fällen in typischer Weise schildern konnten, steht die Druckempfindlichkeit des Tumors und die in ein bestimmtes Nervengebiet ausstrahlenden Schmerzen und Parästhesien ganz im Vordergrund. Diese Beschwerden pflegen bei den multiplen Neurofibromen usw. meist immer zu fehlen, wenn nicht die Tumoren

außergewöhnliche Größe erreicht haben oder sonst Komplikationen vorliegen. — Eine besondere Form der Neurofibrome stellen die *Tubercula dolorosa* dar. Sie sind als Nervenbindegewebsgeschwülste der Stämmchen der kleinen Hautnerven aufzufassen. Es handelt sich um Fibrome oder Lipome oft mit reicher Gefäßbildung, die ein periodisches An- und Abschwollen der Geschwülste bedingen kann. Sie kommen oft beschränkt-multipel vor. Wir beobachten sie meist in den 20—50er Jahren; das weibliche Geschlecht ist viel häufiger befallen. Die hanfkorn- bis haselnußgroßen Knötchen liegen meist verschieblich unter der Haut. Bevorzugt ist besonders der Unterschenkel. Sie sind, wie ihr Name sagt, auf Druck sehr empfindlich, und von ihnen gehen auch spontan oft sehr lästige Schmerzen und Beschwerden aus. Sie ähneln in ihrem klinischen Verhalten also mehr unsern obenbeschriebenen Einzelstamm-Neuromen. Exzisionen der Geschwülste pflegt in 80% Heilung zu bringen. —

Die Hautlappen-Elephantiasis (*Elephantiasis nervosa*) nimmt ebenfalls ihren Ursprung von dem Bindegewebe der Hautnervchen. — Das Ranken-Neurom stellt eine besondere Art von Neurofibrom dar. Unter der Haut finden wir ein Knäuel von verschlungenen Nervenfibromen. Das Wesentliche dieser Geschwulst bildet gleichfalls das Nervenbindegewebe. Strauß unterscheidet beim Ranken-Neurom das plexiforme Neurom im engeren Sinne, das als sehr seltene Form meist an den Extremitäten vorkommt, und das eigentliche Ranken-Neurom im engeren Sinne, das besonders dort zu sitzen pflegt, wo das Zentralnervensystem aus seiner knöchernen Schutzhülle krankhafterweise herausgeht (am Kopf und Rumpf). Bei allen aufgezählten Formen der Neurofibrome kann es sekundär zu maligner Entartung kommen (Sarkome, Myxosarkome). Im allgemeinen sind diese „sekundär malignen Neurome“, wie es zuerst Garrè für die multiplen Neurofibrome beschrieben hat, nicht so bösartig wie die primär malignen Geschwülste der Nerven.

Die bisher aufgeführten Neurofibrome: Isoliertes Stamm-Neurom — multiple Stamm-Neurome — Neurofibromatosis in den verschiedensten Formen — Lappen-Elephantiasis der Haut — Ranken-Neurom bilden die Gruppe der sog. falschen Neurome, weil sie aus dem Bindegewebe des Nerven vermutlich hervorgehen. Gewöhnlich werden zu den falschen Neuromen auch die primär malignen Neurome gerechnet, wie es auch Courvoisier in seiner Zusammenstellung tut. Nach meiner Meinung wäre es besser, bei

den primär malignen Geschwülsten des Nervensystems den Ausdruck Neurom zu vermeiden, denn ein primäres Sarkom oder Myxosarkom des Nerven unterscheidet sich in keiner Weise von primären Sarkomen in anderen Organen. Die primären Sarkome kommen an den Nervenstämmen der Extremitäten vor, wie wir z. B. oben einen Fall erwähnt haben, wo bei einem jungen Mädchen ein Spindelzellensarkom des Nervus radialis mit Erfolg reseziert wurde. Die primären Nervensarkome pflegen mehr im jugendlichen Alter aufzutreten. Kredel hat sogar ein angeborenes Spindelzellensarkom des Nervus medianus und ulnaris bei einem 2 Monate alten Knaben mit Erfolg operiert. — Hierher gehören auch primär maligne Tumoren der Gehirnnerven, vor allem die Sarkome des Opticus. Schwieriger sind die sog. Kleinhirn-Brückenwinkel-Tumoren in unser System einzureihen. Meistens sind diese Geschwülste als Fibrosarkome angesprochen worden. Nach Sternberg soll es sich aber meist um Mischgeschwülste gliomatöser Natur handeln, die aus embryonalen Gewebsresten hervorgehen sollen. (Der Vollständigkeit halber seien auch sekundäre Karzinome oder Sarkome erwähnt, die von anderen Geschwülsten in die Nerven hineinwachsen können. Siehe z. B. ein anschauliches mikroskopisches Bild bei Kaufmann).

Wenn es sich bei den früher angeführten Tumoren um Geschwülste handelt, die vermutlich vom Nervenbindegewebe ausgehen oder bei denen es trotz neuerer Untersuchungen fraglich ist, ob sie vom eigentlichen Nervengewebe ausgehen, so kennen wir doch eine kleine Gruppe von Nervengeschwülsten, die ohne allen Zweifel als echte Neurome anzusprechen sind. Es sind dieses die aus dem Sympathicus hervorgehenden Ganglioneurome. Hier findet man einwandfrei pathologisch wuchernde Ganglionzellen, die eine Menge markloser und markhaltiger Nervenfasern produzieren. Treten diese Geschwülste isoliert auf, gewöhnlich in der Form harter, knolliger Tumoren, besonders am Grenzstrang des Sympathicus und seinen Ganglien, so gewinnen diese Tumoren ein praktisch-chirurgisches Interesse. Wir finden am Halse tief an der Wirbelsäule liegende Tumoren, ebenso retroperitoneale Geschwülste, die leicht mit kongenitalen Nierentumoren verwechselt werden können. Besonders beachtenswert ist hier ein Ganglioneurom, das H. Braun bei einem Kinde extirpiert hat und bei dem Braun mit Erfolg auch die Resektion und Naht der Bauchaorta ausgeführt hat. — Vor dem Kreuzbein liegend, können

die Tumoren gynäkologisches Interesse gewinnen. Seltener finden sich diese, vom sympathischen Nervenplexus stammenden Geschwülste auch an anderen Stellen, z. B. in der Kniegegend, in der Vaginalwand und besonders auch in dem ganglienreichen Mark der Nebenniere (Pick). — Hochinteressant sind die angeborenen multiplen Ganglioneurome des Sympathicus. Es sind dies die wenigen Fälle von Knauß und Kredel-Beneke. Bei den Ganglioneuromen, die nur bei Jugendlichen sich finden, ist auch maligne Entartung beobachtet.

Das Amputationsneurom (Stumpfneurom oder Trennungsneurom), das Courvoisier und andere mit zu den Neuromen und zum Teil sogar zu den echten Neuromen rechnen, wird am besten gar nicht bei den Neuromen aufgeführt, denn es handelt sich hier nicht um eine eigentliche Geschwulstbildung sondern nur um Regenerationserscheinungen.

Literaturverzeichnis.

1. Adrian, Über Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Beitr. z. klin. Chir. 31. Bd., S. 1. 1901. Literatur: Zentralbl. f. d. Grenzgeb. 1903.
2. Braun, H., Über Ganglioneurome. Archiv f. klin. Chir. Bd. 86, S. 707. 1908.
3. Bruns, L., Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin 1908.
4. Courvoisier, Die Neurome. Basel 1886. Literatur!
5. Garrè, Über sekundär maligne Neurome. Beitr. z. klin. Chirurgie. 1892. Bd. 9, S. 465.
6. Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie.
7. Knauß, Zur Kenntnis der echten Neurome. Virchows Archiv. 1898. Bd. 153, S. 29.
8. Krause, F., Über maligne Neurome und das Vorkommen von Nervenfasern in denselben. Volkmannsche Sammlg. klin. Vortr. 293/294. 1887.
9. Kredel und Beneke, Über Ganglioneurome usw. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1902. Bd. 67, S. 239.
10. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
11. Pick-Bielschowsky, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 6. Bd.
12. von Recklinghausen, Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.
13. Smith, R. W., A treatise on the pathology, diagnosis and treatment of Neurome. Dublin 1849. Folio-Tafeln mit prachtvollen Abbildungen!
14. Strauß, Das Rankenneurom. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1906. Bd. 83.
15. Thomson, Alexis, On neuroma and neuro-fibromatosis. Edinburgh 1900. Turnbull and Spears.