

Nach Head betreffen die die Eingeweideerkrankungen begleitenden Hautschmerzen, denen gewöhnlich eine Überempfindlichkeit der Haut von bestimmter Lokalisation entspricht, den Innervationsbezirk der entsprechenden Rückenmarkssegmente; diese Hautgebiete beziehen ihre Nervenfasern aus denselben Wurzeln resp. Spinalsegmenten, aus denen auch die sympathischen Nerven der betreffenden Eingeweide stammen. Der viszerale Schmerz werde in die Bahn dieser Hautnerven reflektiert. Bei Herpes zoster fand er dieselben Gebiete befallen (vgl. S. 136).

Die Nervengeschwülste.

Zur Literatur des Gegenstandes siehe: Recklinghausen, Über die multiplen Fibrome der Haut usw., Virchow-Festschrift, Berlin 1882; Thomson, On Neuroma and Neurofibromatosis, Edinburgh 1900; Adrian, Bruns Beitr. z. klin. Chir. XXXI und Sammelref. C. f. Gr. 03; Bruns, Die Geschwülste des Nervensystems, II. Aufl. 08; Hulst, V. A. Bd. 175; Fraenkel and Hubert, P. of Cornell. Univ. med. 04. Das Rankenneurom behandelt Strauß (Z. f. Chir. Bd. 83). S. ferner Pick-Bielschowsky, Über das System d. Neurome, Z. f. d. g. N. VI, Harbitz, Norsk. mag. for Laege 09 und Arch. of intern. med. III, Orzechowski-Nowicki, Z. f. d. g. N. XI.



Fig. 319. Allgemeine Neurofibromatose. Rosenkranzartige Anordnung der Neurome entlang den Hautnerven des rechten Armes; die kleinen Knoten sind deutlich unter der Haut zu sehen. Nach Robert Smith; reproduziert bei Marie.

Verschiedenartige Neubildungen können von den Nerven ausgehen resp. in ihrem Bereich sich lokalisieren: Neurome, Fibrome, Sarkome, Gliome, Myxome und Syphilome. Die karzinomatöse und syphilitische Infiltration peripherischer Nerven entsteht wohl immer sekundär durch Übergreifen der Geschwulst auf die ihr benachbarten Nerven. Unter diesen Neubildungen haben die Neurome ein besonderes Interesse. Man hat nach Virchows Vorschlag wahre und falsche Neurome unterschieden, je nachdem das Nervengewebe (markhaltige und marklose Fasern) einen wesentlichen Anteil an dem Aufbau der Geschwulst hat oder nicht. Gegen diese Scheidung haben sich Billroth, Ziegler u. a. ausgesprochen, namentlich hat der letztere die aktive Beteiligung der Nervenfasern an der Geschwulstbildung ganz in Abrede gestellt. Echte Neurome gäbe es nach dieser Auffassung überhaupt nicht, sondern es sind vom Peri- und Epineurium ausgehende Neurofibrome (resp. Fibrome usw.), Neurosarkome, Neuromyxome. Indessen sprechen neuere Befunde (Petrén, Whitfield), besonders auch der

Nachweis von Ganglienzellen in einer Gruppe dieser Tumoren (Knauß, Busse, Beneke, Braun¹⁾, Reich²⁾, Pick-Bielschowsky³⁾), doch für das Vorkommen echter Neurome. Knauß⁴⁾ leitet diese vom sympathischen Nervensystem ab, desgleichen Adrian. Verocay⁵⁾ bezeichnet das

¹⁾ A. f. kl. Chir. Bd. 86. ²⁾ Arbeiten Obersteiner 10. ³⁾ Z. f. d. g. N. u. Ps. VI. ⁴⁾ V. A. Bd. 153. ⁵⁾ Beitr. z. path. Anat. Bd. 48.

Gewebe als ein neurogenes und leitet es von embryonalen Nervenzellen ab. Auch Herxheimer und Roth¹⁾ sind der Ansicht, daß eine embryonale Störung in der Entwicklung der spezifischen Elemente des Nervensystems vorliegt, wobei an der hyperplastischen Wucherung besonders die weniger differenzierten Komponenten teilnehmen. Sehr eingehend wird die Histologie und Genese der Neurome von Pick-Bielschowsky behandelt. Sie führen sie auf geschwulstmäßige Wucherung verlagerten embryonalen Zellmaterials (der Neurozyten) zurück und unterscheiden ausgereifte Formen, in denen es zur Entwicklung von Ganglienzellen, Nervenfasern und evtl. auch von Gliagewebe gekommen ist (Ganglioneurome und Gangliogliome) und unausgereifte Formen. Auch Neurolipome kommen vor.

Neuere Untersuchungen über die Genese dieser Tumoren haben diese Auffassungen durchaus bestätigt (Ehrmann²⁾, Kafka³⁾, Schuster⁴⁾, Herxheimer und Roth⁵⁾, Freifeld⁶⁾, Schwabe⁷⁾, Wallner⁸⁾, Sommer⁹⁾, Kirch¹⁰⁾, s. dort die neue Literatur). Die makroskopisch völlig Fibromen gleichenden Gebilde erwiesen sich histologisch als recht differente Gewebe; es kann sich um rein mesodermale Gebilde (echte Fibrome) handeln, häufig entstehen sie aber durch Störungen in der Entwicklung des ektodermalen Medullarrohrs, ebenso wie das Gliom, und gehen von den Zellen der Schwannschen Scheide (periphere Glia Helds, s. o.) aus. Diese Geschwulst wird als ein zwar echtes, aber unausgereiftes Neurom aufgefaßt, da sie meist keine Ganglienzellen besitzt. Es scheint nun, daß diese echten reinen Neurinome von ektodermaler Abkunft recht selten sind; einen Fall dieser Art beschreibt Kirch; hier gelang in allen Geschwülsten auch der Nachweis von Achsenzylindern, die als Aussprossungen präexistenter Achsenzylinder angesehen werden; auch Markscheiden wurden in geringerem Umfang nachgewiesen. Dagegen fehlten alle bindegewebigen Elemente, die sonst in der Mehrzahl aller Fälle nachgewiesen werden konnten. Die Mischfälle neurinofibromatösen Charakters sind also viel häufiger.

Eine sich auf das „Ganglioma embryonale sympathicum (Sympathoma embryonale“), eine typische bösartige Geschwulstform des sympathischen Nervensystems beziehende Darstellung verdanken wir L. Pick¹¹⁾; es kommt besonders an den Nebennieren vor. Ich (Cassirer) habe einen solchen Fall, bei dem die Geschwulst vom Ganglion cervicale supr. auszugehen schien, beobachtet; eine gleiche Beobachtung teilt auch Geyenmüller (ref. N. C. 1919) mit.

Die Neurome können solitär auftreten oder eine multiple Verbreitung zeigen. Sie bilden sich an allen Nerven, vorwiegend jedoch an den spinalen. Die multiplen Neurome können sich auf ein Nervengebiet beschränken, z. B. auf den Plexus brachialis, die Cauda equina, die Beckennerven usw., oder über die Nerven des gesamten Körpers verbreitet sein. Man hat bis zu 3000 an einem Individuum gefunden. Zuweilen zeigen sie eine rosenkranzartige Anordnung am Nerven (Fig. 318). Der Umfang der Neurome schwankt zwischen dem einer Linse und dem

¹⁾ Beitr. z. path. Anat. 14. ²⁾ A. f. D. u. Sp. 129. ³⁾ Ref. Z. f. d. g. N. u. Ps. Ref. 26. ⁴⁾ Ref. Z. f. d. g. N. u. Ps. Ref. 28. ⁵⁾ Beitr. z. path. Anat. 58. ⁶⁾ Beitr. z. path. Anat. 60. ⁷⁾ Virch. Arch. 237. ⁸⁾ Virch. Arch. 237. ⁹⁾ Bruns Beitr. 125. ¹⁰⁾ Z. f. d. g. N. u. Ps. 74. ¹¹⁾ B. k. W. 12. S. zu der Frage auch Schilder, Frankf. Z. f. Path. III, ferner Herxheimer-Bornewitz, Frankf. Z. f. Path. 26.

eines Kinds- oder selbst Mannskopfes, durchschnittlich erreichen sie den Umfang einer Erbse, einer Nuß, eines Taubeneis.

Ihre Konsistenz ist eine sehr wechselnde, meist fühlen sie sich weich, andere Male wie Zysten oder, wie in einigen Fällen Oppenheims,

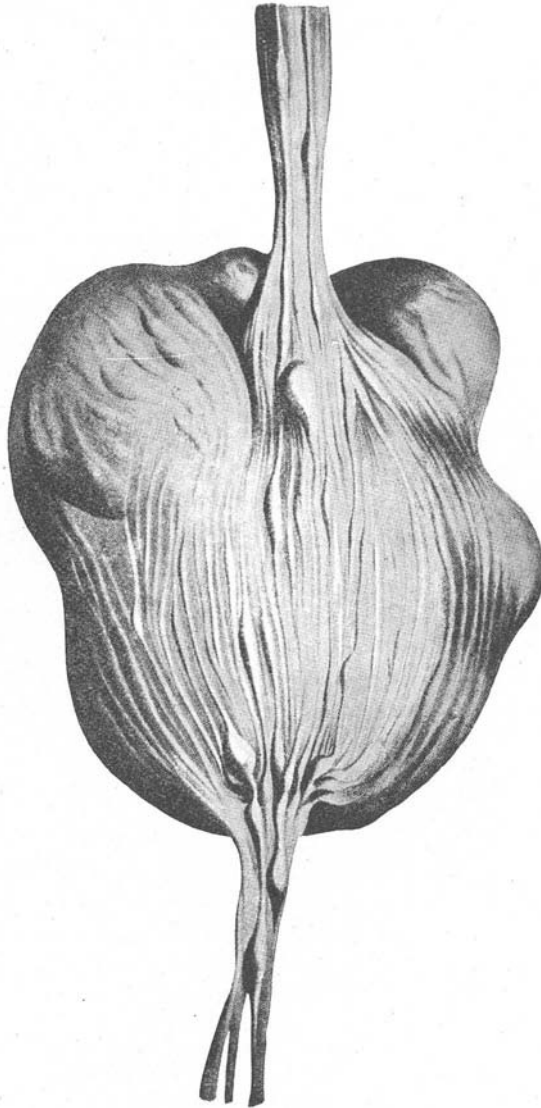


Fig. 320. Neurom des N. ischiadicus. (Nach Smith, reproduziert bei Bruns.)

wie leere Säcke an; die Tumoren können in der Tat schrumpfen, so daß ein leerer Hautsack zurückbleibt (Adrian). Andermalen fand Oppenheim sie aber auch fast knorpelhart, so daß er zunächst an Zystizerken dachte. Zystenbildung in den Geschwülsten sowie myxomatöse Degeneration

kommt vor. Auch Zysten mit blutigem Inhalt wurden einige Male gefunden.

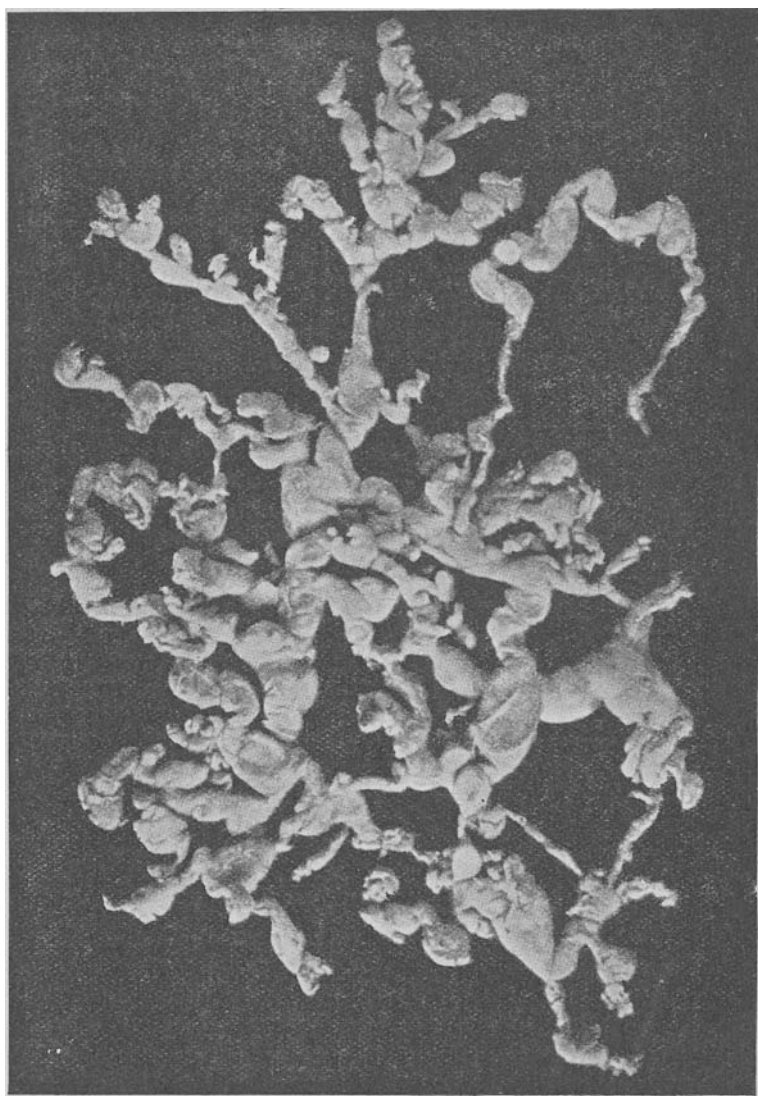
Als *Tubercula dolorosa* hat man kleine, hirsekorn- bis erbsgroße Geschwülstchen bezeichnet, die vereinzelt oder in großer Anzahl an den sensiblen Hautnerven zu finden, deutlich zu palpieren und meistens recht schmerzhaft sind. Es handelt sich wohl fast immer um Fibrome, zuweilen um Angiome. Das Neuroma plexiforme (Rankenneurom, Elephantiasis congenita) stellt eine kongenitale Geschwulst dar, die in einer strang- und knotenförmigen Verdickung und plexusartigen Auflösung und Verschlingung der Nerven beruht (Fig. 321). Es kommt besonders am Trigemini, aber auch an anderen Nerven vor, ist aber äußerst selten und braucht keinerlei Symptome zu bedingen. Die Stränge sind deutlich unter der Haut zu fühlen. Die Beziehung dieses Leidens zur Pachydermatozele und Elephantiasis mollis kann hier nicht erörtert werden.

Als Neurofibromatosis generalis (Fibroma molluscum multiplex) oder Recklinghausensche Krankheit ist ein Zustand beschrieben worden, bei welchem sich zahlreiche Fibrome (Mollusken) an den Hautnervenzweigen, außerdem Neurome (auch plexiforme) an den Nervenstämmen und Pigmentflecke (Naevi) an der Haut finden (vgl. dazu Fig. 322, 323 und 324). Außer den Pigmentflecken verschiedenster Größe kommen dabei auch diffuse Pigmentierungen vor. Seltener erstrecken sie sich auf die Schleimhäute, z. B. die des Mundes, wie das z. B. von Oddo¹⁾ beschrieben wurde. Neben den Pigmentflecken kommen zuweilen Naevi vasculosi und Angiome vor. Auch atrophische Hautveränderungen wurden beschrieben (Weichart, Merk, Pollak), fernerhin die sogen. Nervi anaemici (Nägeli²⁾). Am Sympathicus und den Eingeweidenerven, besonders am Mesenterium, Peritoneum, in der Darmwand usw. sowie an der Zunge, Mundschleimhaut, Leber sind die Neurome ebenfalls gefunden worden (z. B. von Büngner³⁾, Knauf, Knoblauch, Gerhardt⁴⁾, Berggrün⁵⁾, Hartmann, Pick-Bielschowsky, Schuster u. A.). Über Erkrankungen des Nebennierenmarks bzw. des chromaffinen Systems bei der generalisierten Neurofibromatose berichten Kawashima (Virch. Arch. 203), Saalman (Virch. Arch. 211), Herxheimer. Die Beziehung der Mollusken zu den Hautnerven ist von Recklinghausen nachgewiesen worden. Es kommen auch unvollkommen entwickelte Formen der Recklinghausenschen Krankheit vor (Thibierge, Feindel-Oppenheim⁶⁾ u. a.). So werden Fälle hierhergerechnet, in denen neben den Pigmentflecken nur ein großer Tumor gefunden wurde, oder in denen die Pigmentierung fehlte oder in denen diese und eine psychische Störung das Krankheitsbild repräsentierte. So beschrieb Gatte⁷⁾ einen Fall von Neurofibromatose, der in seinem psychischen Verhalten auffiel durch gedrückte Stimmung, Apathie, Hang zur Einsamkeit und sexuelle Frigidität. Alexis Thomson hat die Lehre von den Neuromen und der Neurofibromatosis einer eingehenden Darstellung unterzogen; eine zusammenfassende Besprechung und sorgfältige Sichtung des gesamten Materials verdanken wir Adrian sowie

¹⁾ R. n. 05. ²⁾ A. f. D. u. Sy. 121. ³⁾ A. f. kl. Chir. 1897. ⁴⁾ A. f. kl. M. XXI. ⁵⁾ A. f. Kind. XXI. ⁶⁾ Arch. gén. de Méd. 1898. ⁷⁾ N. C. 13.

Harbitz, s. a. Ball (Z. f. N. 65). Von den Ganglion-Neuromen des Sympathicus handelt die These von Masson (Paris 09) und die schon erwähnte Abhandlung Picks.

Fig. 321. Plexiformes Neurofibrom des Nervus medianus. (Nach Thomson, reproduziert bei Bruns.)



Über die Ätiologie der Neurome ist wenig Zuverlässiges bekannt. Tuberkulose soll eine Prädisposition schaffen, Traumen können zur Neurombildung führen. Die Mehrzahl dieser Geschwülste, besonders die multiplen Neurome, sind in der Regel oder immer kongenitalen Ursprungs. Auch sonst spielt die neuropathische Diathese eine Rolle in der Ätiologie dieser Gewächse; so ist das Leiden oft ein hereditäres,

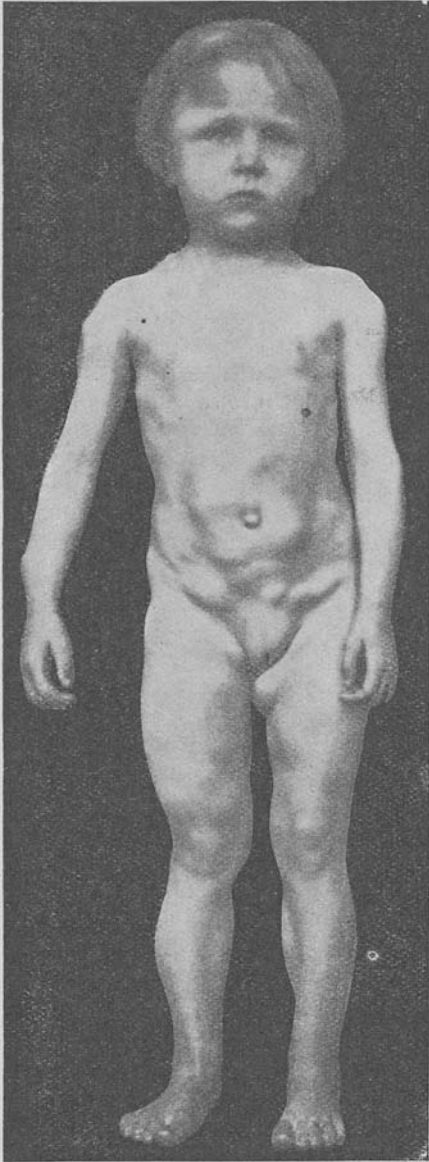


Fig. 322. Multiple echte Neurome.
(Nach Bruns.)



Fig. 323. Multiple Neurofibrome am linken Arm.
(Oppenheims Beobachtung)

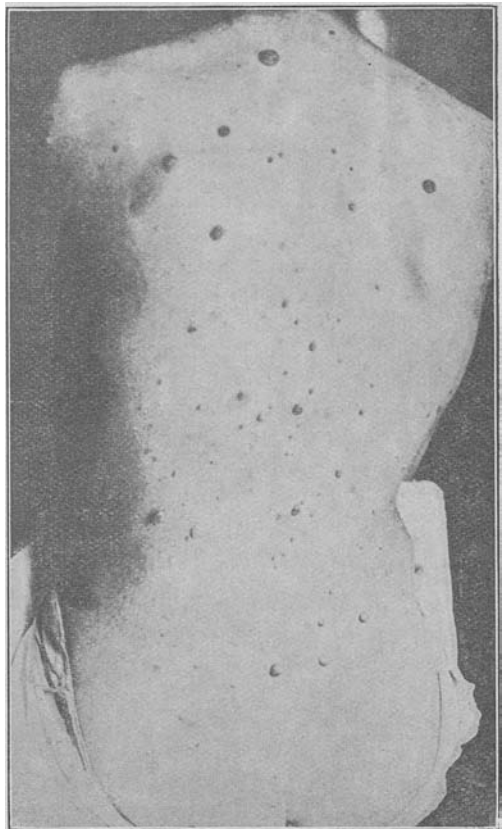


Fig. 324. Neurofibromatosis universalis.
(Oppenheims Beobachtung.)

familiäres, kann sich dabei aber auch noch im späteren Leben entwickeln. Du Bois (Rev. d. l. Suisse rom. 17) sah es in drei Generationen einer Familie; es ist gelegentlich sogar schon durch vier Generationen einer Familie verfolgt worden. Auch die Neigung zu maligner Umwandlung kann familiär sein (Hoellstra, Virch. Arch. 237). Recht häufig finden sich unter den familiären Fällen solche wenig ausgebildeten Charakters. — Das Leiden kann trotz der kongenitalen Grundlage auch noch im späteren Alter manifest werden. Marie und Convelaire¹⁾ sahen es noch im 52. Lebensjahre auftreten. Häufig verknüpft sich mit ihm eine angeborene Geistesschwäche.

Symptome fehlen entweder ganz oder sie entsprechen mehr oder weniger denen einer Neuralgie resp. Neuritis. Die isolierten Neurome können latent bleiben und zufällig bei einer Untersuchung oder auch erst p. m. entdeckt werden. Oft genug werden sie mit Lipomen verwechselt. Selbst da, wo die Geschwulst die Fasern des Nerven auseinanderdrängt, können alle Zeichen der Leitungsunterbrechung fehlen. Andermalen verraten sich diese Tumoren durch heftige Schmerzen, die von einer bestimmten Stelle ausgehen und nach der Peripherie hin ausstrahlen. Dabei besteht große Druckempfindlichkeit, und es läßt sich bei oberflächlicher Lage der Neubildung durch Palpation eine Auftreibung am Nerven oder eine bewegliche Geschwulst an ihm entdecken. Geht sie von dem Nerven selbst aus, so läßt sie sich nicht in der Richtung seiner Längsachse verschieben, im Gegensatz zu den paraneuralen Tumoren. Auch ist gerade dieser Versuch oft schmerzauslösend. In der Regel kommt es auch zu Parästhesien, zuweilen zur Hypästhesie im Ausbreitungsgebiet des betroffenen Nerven, nur selten zur Lähmung und Atrophie. Die Entwicklung der isolierten (Stamm-) Neurome ist meist eine sehr langsame, über Jahre und Jahrzehnte sich hinziehende (Oehlecker, Cassirer). Parästhesien und Schmerzen können allmählich einen sehr hohen Grad erreichen, dauernd die Nachtruhe stören, den Kranken sehr herunterbringen, so daß beim Versagen anderer Mittel die operative Beseitigung (s. u.) sich als notwendig erweist. Bei einem Patienten Oppenheims hat sich im Verlauf der Neurofibromatosis universalis (s. u.) eine Lähmung des Radialis und Ulnaris entwickelt. Auf reflektorischem Wege können sich lokale Muskelspannungen und selbst allgemeine Konvulsionen vom Typus der Reflexepilepsie entwickeln. Eine Kombination des Leidens mit Epilepsie hat Oppenheim einmal, mit Hysterie, Hypochondrie, Neurasthenie des öfteren beobachtet. Bei einem Herrn, der im 70. Lebensjahr an einem Tic erkrankte, war ihm das Fehlen jeder Ätiologie auffallend, bis er entdeckte, daß der Kranke an familiärer Neurofibromatosis litt. In einem anderen Falle bestand eine Art von Schnarchkrampf. Kombination mit Alopecia universalis schreibt Schüle²⁾. Nach Thomson und Adrian sind die verschiedenartigsten Entwicklungshemmungen (Idiotie, Makroglossie, elephantiasische Bildungen an der Haut [Saalman³⁾, Stockleb⁴⁾, Ball], Cheiromegalie [Roubinovitsch⁵⁾]. Epispadie, Kryptorchismus, Hernien u. a.) neben diesem Leiden beobachtet worden. Ich (Cassirer)

¹⁾ Nouvelle Icon. 1900. ²⁾ A. f. P. XXXVI. ³⁾ Virch. Arch. 211. ⁴⁾ I.-D. Jena 16. ⁵⁾ N. J. 1914/15.

sah in einem Fall die Kombination mit *Ichthyosis congenita*. In diesem Falle hatten die Neurofibrome übrigens durch die von ihnen ausgelösten Beschwerden (Neuralgien) und die Kachexie den Verdacht von Karzinommetastasen erweckt, umgekehrt sollen die letzteren einmal eine Neurofibromatose vorgetäuscht haben (Enderle¹). Makroglossie auf dieser Basis wird z. B. von Spencer-Sbratcock²) und Hayashi³) beschrieben.

Das Allgemeinbefinden bleibt meist ungestört, wenn die Neubildung keine oder nur geringfügige Schmerzen verursacht. Bei heftigen neuralgischen Beschwerden kann sich allmählich Marasmus ausbilden. Namentlich führt die Neurofibromatosis generalis in späteren Stadien häufig zu Marasmus. Auch psychische Störungen, Gefühlsstörungen und Konvulsionen kommen bei diesem Leiden vor (Marie). Vermehrung der mononukleären Zellen im Blute stellte Wittmann⁴) fest, ebenso Lier⁵) und Ball, die als Hinweis auf endokrine Störungen aufgefaßt werden. Myxödematöse Erscheinungen (Stier, B. k. W. 1913), Symptome von Akromegalie (Wolfsohn-Markuse, B. k. W. 1912, Bittorf), von Osteomalazie (Gabriel, Klinger), von Dystrophia adiposogenitalis (Lier, Mann, Beitr. z. Anat. d. Ohres 18), von Hypophysistumor (Leibkind, M. m. W. 1917) sind berichtet worden. Levin (Arch. of dermatol. and syph. Bd. IV) behandelt ausführlicher die Beziehungen der Recklinghausenschen Erkrankung zum Blutdrüsensystem. Veränderungen des Skeletts, namentlich Deformitäten der Wirbelsäule und des Thorax, sind dabei einige Male, so von Jeanselme, Marie-Convelaire, Haushalter⁶), Lion-Gasne⁷), Sahut⁸), Wechselmann, Klinger⁹), Ball¹⁰), Stahncke (Z. f. Chir. 168), Oppenheim konstatiert und auf osteomalazische Prozesse bezogen worden. Partielle Knochendefekte beschreiben Jeanselme¹¹), Kren, Benaky, Gala, Schrumpfung der Palmarfaszie Merle¹²). Von Gelenkveränderungen unklarer Genese ist einige Male die Rede. Kombination mit myatonischer Atrophie beobachtete Lorenz¹³).

Oppenheim fiel in einem Falle dieser Art auf, daß es von Zeit zu Zeit zu spontanen Anschwellungen dieser Geschwülste (durch vasomotorische Störungen?) kam, durch welche sie deutlicher zum Vorschein kamen und größere Beschwerden verursachten, eine Erscheinung, die auch schon von Bazin und Tilenius, Hecker u. a. beobachtet worden war.

Die Symptomatologie kann ferner wesentlich erweitert werden durch das gleichzeitige Auftreten der Neurome an den nervösen Zentralorganen bzw. den Wurzeln der Hirn- und Rückenmarksnerven, besonders der Cauda equina. So hat Oppenheim bei Individuen, die mit den Erscheinungen eines Rückenmarkstumors in seine Behandlung kamen, einige Male die Zeichen der allgemeinen Neurofibromatose gefunden. In einem von Peusquens¹⁴) beobachteten Falle ähnelte das Symptombild dem der amyotroph. Lateralsklerose. Tumorbildung im oder am Zentralnervensystem wurde von Soyka, Mossé-Cavalié, Hesselbart, Heller, Berggrün, Sorgo¹⁵) Oppenheim, Cestan¹⁶),

¹) Ref. Z. f. d. g. N. u. Ps. 26. ²) Brit. med. Journ. 07. S. auch P. Weber, Brit. Journ. of Child. 10. ³) D. Z. f. Chir. 12. ⁴) M. Kl. 11. ⁵) Z. f. kl. M. 80. ⁶) Nouv. Icon. 1900. ⁷) R. n. 05. ⁸) Thèse de Paris 02. S. auch Gabriel, B. k. W. 11 Nr. 3. ⁹) B. k. W. 1911. ¹⁰) Z. f. N. 65. ¹¹) R. n. 05. ¹²) R. n. 09. ¹³) W. m. W. 09. ¹⁴) Z. f. N. Bd. 40. ¹⁵) V. A. Bd. 170. ¹⁶) R. n. 1900.

Mass¹⁾, Coyon et Barbé²⁾, Woytala³⁾, Guillaín⁴⁾, Symonds⁵⁾, Kramer⁶⁾ u. A. gefunden. In den letzten Jahren ist unsere Erfahrung in dieser Hinsicht wesentlich erweitert worden. Besonders haben die schönen Beobachtungen von Henneberg und Koch⁷⁾ gelehrt, daß das sog. Neurofibroma acustici (vgl. das Kapitel Tumor cerebri) nicht selten im Geleit einer Neurofibromatosis generalis entsteht. Oppenheim hat acht Fälle gesehen, in denen sich hinter den Erscheinungen des Tumor cerebri die Neurofibromatosis generalis verbarg. Henneberg⁸⁾ führte in einem Fall, bei welchem Lues mit Sicherheit ausgeschlossen werden konnte, tabiforme Magenkrise bei Neurofibromatosis auf Geschwulst-Reize am Vagus, Sympathicus, bzw. an den hinteren Wurzeln zurück, doch ist die Deutung des Falles unsicher. Aus der Zusammenstellung Adrians geht hervor, daß sich diese Geschwülste an jedem der Hirnnerven entwickeln können. Am häufigsten wird der Vagus, am seltensten der Opticus befallen. Fälle, bei denen der Opticus mitbetroffen war, wurden aber neuerdings von Fehr⁹⁾, Pincus¹⁰⁾ und Anderson¹¹⁾ beschrieben. Der Beteiligung dieser Nerven entsprechende Funktionsstörungen sind nicht immer konstatiert worden, doch berichtet z. B. Rubesch¹²⁾ über einen Fall, in welchem ein großes Fibrom des Vagus Trachealstenose und Rekurrenslähmung verursachte, Leriche¹³⁾ über eine durch Neurofibromatose bedingte Pylorusstenose. Auf die Beziehungen der Neurofibromatosis generalisata zur tuberösen Sklerose ist in den letzten Jahren mehrfach hingewiesen worden (Berg¹⁴⁾, Nieuwenhuisen¹⁵⁾, Ball, Merk¹⁶⁾).

Die Symptomatologie kann auch durch die Tumoren der inneren Organe beherrscht werden, so daß die Zeichen einer Magendarmaffektion, einer Kompression der Vena cava hervortreten. Man hat diese und andere Erscheinungen, z. B. die Kachexie, auf die Beteiligung des Sympathicus bezogen. Eine multiple Neurombildung am Sympathicusgeflecht der Darmwandungen beschrieb z. B. Askanazy. Ein vom Bauchsympathicus ausgehendes Ganglioneurom exstirpierte Braun. Oberndörfer (Z. f. d. g. N. u. Ps. 72) berichtet über einen Fall von Riesenwuchs des Appendix auf der Grundlage eines in der Darmwand entwickelten Ganglioneuroms.

Die einseitige Neurofibromatose der Gesichtshaut, die sich mit Buphthalmus usw. verbinden kann, bespricht Michel (ref. C. f. N. 09).

Wenn auch das Leben durch die Neurombildung nicht direkt gefährdet wird, so können doch diese Komplikationen, insbesondere der Tumor cerebri oder medullae spinalis und der sich bei dem Morbus Recklinghausen später häufig entwickelnde Marasmus den Exitus herbeiführen. Auch bleibt es zu beachten, daß die Neurome sich nicht selten in Sarkome transformieren. Multiple Neurofibrosarkomatose beschreibt z. B. Cestan¹⁷⁾, ebenso Raymond¹⁸⁾, Hulst¹⁹⁾. Letzterer will allerdings die Bezeichnung auf die multiple Neurofibromatose angewandt wissen. Myxomatöse Entartung kommt ebenfalls vor.

Das Leiden ist in der Regel ein langsam fortschreitendes, kann aber auch zum Stillstand kommen, selbst eine Rückbildung der

¹⁾ M. f. P. XXVIII. Ergänz. ²⁾ N. S. 1914. ³⁾ I.-D. Breslau 1915. ⁴⁾ Z. f. d. g. N. Ref. 25. ⁵⁾ Z. f. d. g. N. Ref. 26. ⁶⁾ Z. f. d. g. N. Ref. 28. ⁷⁾ A. f. P. XXXVI. ⁸⁾ N. C. 20. ⁹⁾ C. f. Aug. 13. ¹⁰⁾ M. K. 13. ¹¹⁾ Journ. of the Am. med. As. 20. ¹²⁾ Prag. med. Woch. 03. ¹³⁾ Z. f. Chir. Bd. 111. ¹⁴⁾ Z. f. d. g. N. u. Ps. XXV. ¹⁵⁾ Ref. N. C. 14. ¹⁶⁾ M. Kl. 20. ¹⁷⁾ R. n. 03. ¹⁸⁾ Semaine méd. 03. ¹⁹⁾ V. A. 04.

Geschwulst ist beobachtet (Michel) und von Henschen¹⁾ angenommen worden. Erhebliche Remissionen konstatierte Maas. Andererseits schafft die Krankheit auch eine gewisse Prädisposition für die Entwicklung maligner Geschwülste an anderen Stellen.

Ist der Tumor solitär und erreichbar, so ist seine Exstirpation indiziert, falls er erhebliche Beschwerden verursacht, doch bleibt es zu bedenken, daß sich die maligne Entartung öfters an die Exstirpation einzelner Knoten angeschlossen hat (Garrè, Oehlecker, Z. f. N. 68/69). Auch Rezidive kommen vor. Wo es angängig ist, sucht man die Nervenstümpfe direkt oder nach den auf S. 630 ff. angegebenen Methoden zu vereinigen. Einige Male haben trotz Exzision eines großen Nervenstückes Ausfallssymptome gefehlt oder sich sehr schnell zurückgebildet (Goldmann, Auerbach-Brodnitz²⁾, Röder³⁾). Die Geschwulst ist zuweilen mit dem Nerven so wenig verwachsen, daß sie sich von ihm lostrennen läßt, ohne daß seine Kontinuität unterbrochen wird.

So berichten Duval et Guillain (R. n. 28) über die Entfernung eines Neurofibrom mit einem Defekt von 8 ccm; es wurde ein Nervenstück vom Foetus des Kalbes eingepflanzt und es erfolgte funktionelle Wiederherstellung.

Wegen der Differentialdiagnose gegenüber anderen multiplen Hautgeschwülsten, Lepra usw. ist auf Adrian zu verweisen. Von Interesse sind in dieser Hinsicht die Mitteilungen von Steiner-Vörner (A. f. kl. M. Bd. 96) über Angiomatosis miliaris. Wegen seiner symptomatologischen Verwandtschaft mit der Névrite interst. hypertroph. s. S. 345.

Handelt es sich um multiple Geschwülste, so kann es immer noch geboten sein, diejenigen, die die größten Beschwerden verursachen, herauszuschneiden. Bei den malignen ist es jedoch die Regel, daß sie rezidivieren. Das Rankenneurom kann operativ beseitigt werden, doch ist der Eingriff kein ungefährlicher (Wendriner⁴⁾). Im übrigen haben wir uns auf eine symptomatische Behandlung, auf Bekämpfung der Schmerzen zu beschränken. Es ist aber darauf hinzuweisen, daß nach den Beobachtungen einzelner Elektrotherapeuten (H. Meyer) der galvanische Strom, perkutan angewandt, die Zerteilung dieser Geschwülste bewirkt haben soll (?). Medikamentöse Behandlung mit Arsen, Salvarsan usw. war meist ohne jeden Erfolg. Durch subkutane Injektionen von Fibrolysin will Kenéz⁵⁾ nach 3 Monaten in einem Falle Heilung erzielt haben.

¹⁾ Mitt. aus d. Grenzgeb. XI. ²⁾ Mitt. aus d. Grenzgeb. XXI. ³⁾ D. m. W. 07.
⁴⁾ B. k. W. 11. ⁵⁾ D. m. W. 17.

