

多發性軟性纖維腫ノ一例

京都帝國大學醫學部整形外科學教室(伊藤教授指導)

大學院學生 醫學士 藤 綱 晨 一

本症ハ蓋シ一八八二年レックリングハウゼン氏ガ創メテ記述シタル疾患ニシテ、全身皮膚ニ大小無數ノ極メテ軟キ疣狀ヲ呈スル腫瘍ヲ生ズルト共ニ、色素性母斑ヲ合併スルヲ定型トナス。余ノ最近遭遇シタル一例モ亦臨床上及ビ組織學的所見共ニ之等ト殆ド相一致セリ。然レドモ本例ニ於テハ稍々趣ヲ異ニセル點ヲ認メタレバ卑見ヲ顧ズ所見ヲ報告セント欲ス。

臨 床 例

吉○興○ 男 二十七歳 農
遺傳的關係。認ム可キモノナシ。

既往症及ビ智育狀態。生來頗ル健全ニシテ著患ニ罹リタルコトナク、智育狀態モ亦尋常ナリキ。

主訴。十八歳ノ頃何等ノ誘因ナク突然右前膊尺骨壘狀突起ノ少シク上外方ニ一個ノ小ナル腫瘍ヲ生ジ、次デ軀幹及ビ四肢ニ同様ナル腫瘍ヲ生ジ、漸次其ノ數ヲ増シタルモ疣ナリト思ヒ放置シタルニ、本年四五月頃ヨリ全身倦怠ヲ覺ユルニ至リ漸次羸瘦シタリト云フ。

現在症。體格營養共ニ中等、皮膚ハ彈力尋常ナルモ土色ヲ帶ブ、脈膊及ビ呼吸ニ異常ナク、諸臟器ニモ亦異狀ヲ認メズ、淋巴腺ノ腫脹モ著明ナラズ、且又知覺異常及ビ末梢神經ノ肥厚モ亦認メザリキ。尿及ビ糞便ニモ亦異常ヲ認メザリキ。

顔面、陰莖及ビ足趾ヲ除キタル全身皮膚ニ帽針頭大ヨリ拇指頭大ノ腫瘍散

在ス、該腫瘍ハ皮膚面ヨリ突出シ指壓ニヨリ殆ド消失スル如キ軟性ニシテ基底トハ移動性ナリ、其ノ色ハ多ク健皮ト同一ナルモ大ナルモノニ於テハ稍々淡紅色ヲ呈シ、上皮トハ硬ク癒着シ、壓痛更ニナク、其ノ數ハ實ニ目算シ得タルモノノミニテモ約百〇三ニ達ス、而シテ左前胸部ニ鳩卵大ヨリ示指頭大ノ不正形ナル三個及ビ右肋弓上ニテ乳線上ニ鳩卵大ノ不正形ノ一個ノ色素性母斑ヲ認メタリ。

血清ノワツセルマン氏及ビザツクス・ゲオルギー氏反應ハ陰性ナリキ。
血液所見ハ輕度ノ中性多型核細胞減少ト高度ノ「エオヂン」嗜好性細胞増加トヲ示シタリキ。

經過及ビ療法。砒素療法及ビレントゲン線放射療法ヲ施シタルモ全ク效果ナク、摘出シ得ルモノヲ全部摘出シタルニ患者ハ自覺的ニ倦怠ノ感去リテ肥滿シタリ。然レドモ摘出後約五ヶ月ニシテ五ヶ所ニ著明ナル再發ヲ認メタリ。
組織學的所見。腫瘍ハ皮下組織中ニアリテ多ク上皮ト硬ク癒着シ剝離スルコ

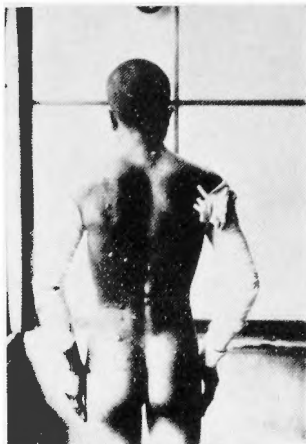


Fig. 1.



Fig. 4. Leitz: 1×7 .

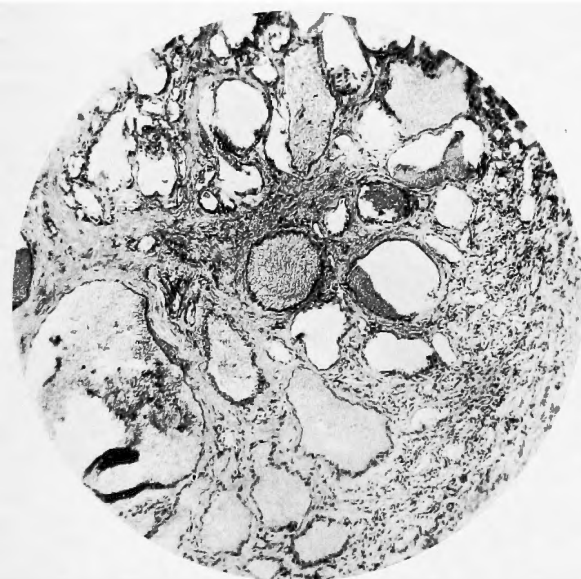


Fig. 2. Leitz: 3×3 .

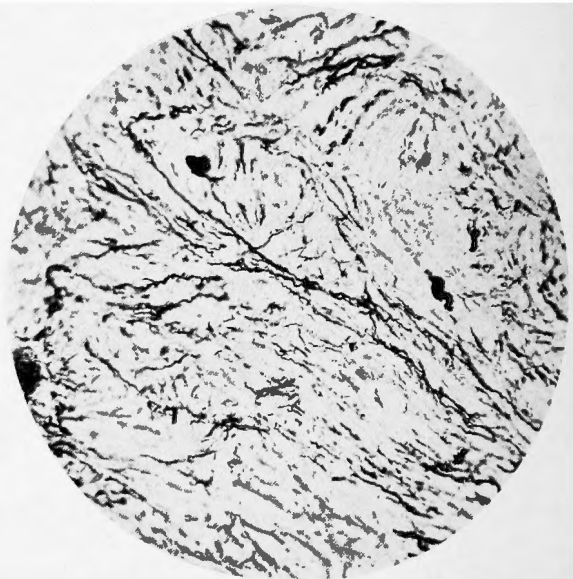


Fig. 5. Leitz: 1×7 .

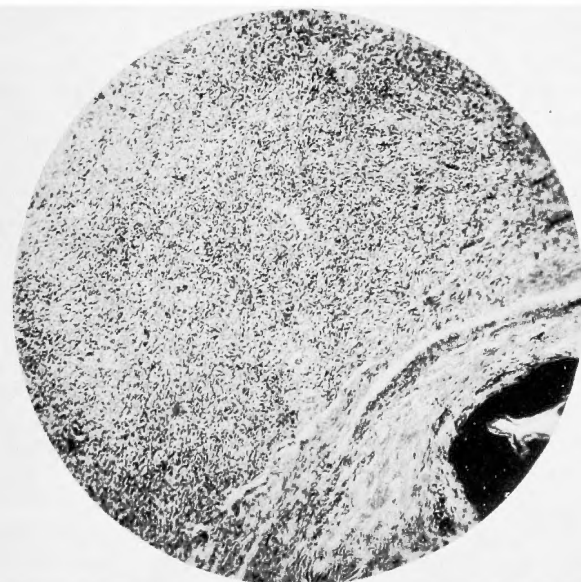


Fig. 3. Leitz: 3×3 .

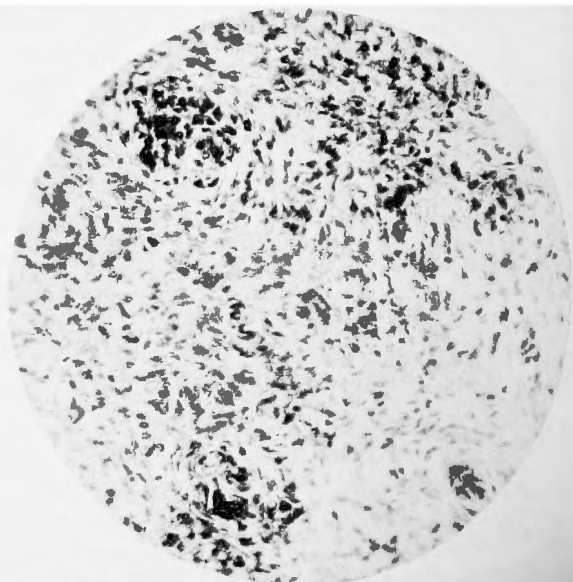


Fig. 6. Leitz: 1×7 .

ト能ハズ。腫瘍ハ限局シ灰白色ヲ呈シ其ノ剖面ハ平等ニテ灰白色ヲ呈セリ。
角層、顆粒層、棘層及ビ基底細胞層ニハ著變ナク、表皮ト腫瘍組織トハ緻密
ナル結締組織ノ薄層ヲ以テ結合ス。腫瘍組織ハ血管ニ富ミ紡錘形若クハ星形狀

ノ細胞ヨリ成リ、間質纖維ハ纖細ニシテ少ク且ツ細キ纖維束ヲ形成シ鬆粗ニ
錯走ス、而シテ腫瘍中ニハ彈力纖維ヲ認メザリキ。然レドモ腫瘍組織ハ多數
ノ神經纖維ヲ有シ、腫瘍組織ノ纖維束ハ主トシテ此ノ神經纖維ト平列セリ。

以上ノ所見ニ依レバ本例ハ臨床上レックリングハウゼン氏ノ記述セシ定型的ノモノト合致シ組織學的所見モ亦神經
維ノ定住結締組織細胞ノ進行性病變ト見做スベキモノナリ。然レドモ本例ニ於テハ腫瘍細胞ニ富ミ、細胞間質纖維少クシテ
一見肉腫狀ヲ呈スルモノニシテ所謂肉腫樣纖維腫ト稱スベキモノナリ。

齟ツテ之レヲ臨床上ノ所見ト對照センカ、患者ハ漸次消瘦シ全身倦怠ヲ感ズルニ至リタルモ摘出ヲ行フニツレ恢復シ摘
出後再發シタル點ハ組織學的所見ト一致スル所ニシテ、稍々惡性ノ傾キアルモノナリト思ハシメタリ。

更ニ本例ニ於テハ其ノ血中中性多型核細胞%數ヲ減ジ、「エオヂン」嗜好性細胞%數ハ著明ニ増加セリ、此ノ所見ハ一面
ニハ輕度ノ惡液質ヲ思ハシメ、他面ニ於テハ本症ガ神經纖維特ニ自律神經系ニ一定ノ關係ヲ有スル疾患ナルコトヲ推定セ
シムベキモノナルベシ。

要之、余ノ遭遇シタル多發性軟性纖維腫ノ一例ニ於テハ稍々惡性腫瘍ノ傾向ヲ示シ所謂肉腫樣纖維腫ノ所見ヲ示シタ
リ、而シテ本症ハ神經纖維特ニ自律神經纖維ト密接ナル關係ヲ有スルモノニ非ザルカラ思ハシムル所見ヲ得タリ。

Ein Fall von multiplem weichem Fibrom.

Von

Dr. S. FUJITSUNA.

[(Aus der orthopäd. Klinik der Kaiserl. Universität zu Kyoto. (Prof. Hiromu Ito)]

Das hier in Frage stehende Leiden ist die im Jahre 1882 von Recklinghausen wahrscheinlich zum erstenmal beschriebene Krankheit, deren typische Form in der Haut des ganzen Körpers zahllose grosse und kleine, äusserst weiche, warzenartige Geschwülste erzeugt und gleichzeitig auch pigmentierte Naevi bildet. Es ist durchaus keine seltene Krankheit, und die gesamte Literatur darüber aufzuzählen wurde sehr viel Zeit in Anspruch nehmen. Auch in Japan haben zuerst So, Ito, Kobayashi und Nakano, und in letzter Zeit Tashiro, Uchida, Nagata darüber berichtet. Ihre Berichte stimmen mit dem von Recklinghausen überein. Auch der Fall, welcher mit kürzlich vorgekommen ist, stimmt klinisch sowohl als histologisch fast ganz mit den Angaben der obigen Autoren überein. Aber da ich glaube, dass der unten beschriebene Fall in etwas von den bisher Veröffentlichten abweicht, schien es mir ungeachtet des geringen Wertes wünschenswert, meine Befunde zu veröffentlichen. Möchte die Veröffentlichung den Lesern zum Nutzen gereichen.

Klinischer Fall.

Y. O. Mann. 27 Jahre. Bauer.

Hereditäre Belastung: Hereditäre Belastung wie Tuberkulose, Syphilis, Lepra, Geschwulst oder Geisteskrankheit war nicht vorhanden.

Anamnese: Patient ist von Natur sehr gesund und ist, ausser dass er, als er im Alter von 19 Jahren an der rechten Seite des Gesichts von einem Pferde geschlagen wurde, sich behandeln lassen musste, nie zu einem Arzt gegangen; hat auch keine Geschlechtskrankheit gehabt.

Bildungsstand: Patient hat die Höhere Volksschule durchgemacht. Leistungen gewöhnlich. Es ist keine Abnormalität im geistigen Entwicklungszustand zu erkennen.

Hauptklage: Im Alter von 18 Jahren bildete sich plötzlich ohne erkennliche Ursache etwas oberhalb lateral am Processus styloideus ulnae dextrae eine kleine Geschwulst. Später bildeten sich dann ähnliche Geschwülste am Rumpf und den vier Extremitäten, und, obgleich deren immer mehr wurden, tat Patient doch in der Meinung, es würden Warzen werden, nichts dagegen. Obgleich Patient im April und Mai dieses Jahres, im ganzen Körper Ermüdung fühlte und nach und nach abmagerte, waren, wie er sagt, doch Appetit, Stuhl und Urinentleerung die gewöhnlichen.

Status praesens: Körper- und Muskelentwicklung mittelmässig, subkutanes Fettgewebe etwas vermindert, Schleimhaut zwar nicht blass, aber die Haut ist erdfarben bei normaler Elastizität. Puls ist regelmässig und seine Spannung gut. Atem ruhig. Kopfhaar schwarz und dicht. Am Hinterkopf sind zwei weiche Geschwülste von der Kleinfingerkuppengrösse, die aus der Hautfläche hervorragen, etwas rötlich gefärbt sind, und deren Basis beweglich ist. Augen, Ohren, Nase, Mundhöhle, Zunge und Schlund sind normal. In der rechten Gesichtshälfte bildet die Haut des äusseren Winkels des Augenspalts und des Endes des Berührungstelle des Processus zygomaticus ossis frontalis und des Processus frontosphenoidalis des os zygomaticum ist der Knochen etwas eingesunken. Drüsenanschwellungen am Halse sind nicht zu fühlen.

Der Brustkorb ist kegelförmig, und die Grösse des Herzens normal. Die Herztöne sind klar. An der Lunge ist percutatorisch sowohl als auskultatorisch nichts Abnormales festzustellen. Auch die Röntgendurchleuchtung ergibt keine Veränderung. Auch die Anschwellung der Hilusdrüsen lässt sich nicht deutlich feststellen. Die Wirbelsäule ist gerade und zeigt keine Starrheit. Die Bauchgegend ist weder vorgewölbt noch eingesunken. Milz, Leber, Nieren sind nicht

tastbar. Geschwülste sind auch nicht zu fühlen.

Die vier Extremitäten weisen nach Form und Bewegung nichts Ungewöhnliches auf. Der Patellarsehnenreflex ist normal. Die Anschwellung der Achselhöhlen- und Inguinaldrüsen ist undeutlich. Nirgends ist eine Abnormität des Gefühls vorhanden, und auch Verdickung der peripheren Nerven ist nicht wahrzunehmen.

Der Harn ist klar und dünnflüssig und leicht säuerlich; spezif. Gew. 1016. Eiweis-Zucker- und Indikantreaktion sind nicht nachweisbar.

Der Kot ist gür verdaut und enthält keine Parasiteneier.

Hirnschädel, Gesicht, Penis und Fusssole ausgenommen, sind über die Haut des ganzen Körpers nadelkopf-bis daumenkuppengrosse Geschwülste verstreut (Fig. 1). Diese stehen deutlich aus der Hautfläche hervor, sind aber so weich, dass sie bei Druck mit dem Finger fast ganz verschwinden, und ihre Basis ist beweglich. Die meisten derselben haben dieselbe Farbe wie gesunde Haut, die grossen aber sind etwas rötlich gefärbt, hatten der Epidermis fest an und schmerzen bei Druck darauf gar nicht. Auch die Zahl derer allein, die ich auf der ersten Blick zählen konnte, beträgt schon 103. Ferner sah ich in der linken vorderen Brustgegend 3 von tauben-eier-bis zeigefingerkuppengrosse, unregelmässig geformte pigmentierte Naevi und auf dem rechten Rippenbogen, auf der Mamillarlilie ein tauben-eigrossen pigmentierten Naevus.

Die Wassermannsche und Sachs-Georgiesche Reaktion waren nicht nachweisbar.

Blutbefund (Mittelwert von 2 Versuchen)

Hämoglobingehalt,

80% (Sahl).

Zahl der roten Blutzellen in 10 ccm. 4384000.

Zahl der weissen Blutzellen in 10 ccm. 7000.

Neutrophile, polymukläre Leukozyten,

42.75%

Eosinophile Leukozyten,

18.50%

Lymphocyten,	27.50%
Uebergangsform,	7.50%
Grosse mononukleäre Zellen,	3.25%
Mastzellen,	0.50%

Verlauf und Behandlung:

Arsen und Röntgenbestrahlung hatten gar keinen Erfolg. Nach völliger Exstirpation aller exstirpierbaren Geschwülste fühlte der Patient, dass die Ermüdung nachliess und nahm auch wieder zu. Aber 5 Monate nach der Exstirpation waren an 5 Stellen deutliche Rezidiven zu erkennen.

Histologisches Bild Nr. 1. (Fig. 2.)

Aus dem rechten Vorderarm wurde eine primäre Geschwulst mit lokaler Anästhesie exstirpiert. Die Geschwulst befand sich im Gewebe der Unterhaut, war aber von ihrer Umgebung deutlich getrennt, und, obgleich sie mit der Oberhaut locker verbunden war, die Basis jedoch nicht angewachsen. Sie war daumenkuppengross, dunkelrot gefärbt, weich und sah, mit dem blossen Auge gesehen, wie ein Angiom aus.

Die Geschwulst wurde mit 10% igem Formalin fixiert, in Zelloidin eingebettet, dann Schnitte davon gemacht und diese mit Haematoxylin gefärbt und mikroskopisch untersucht.

Die Geschwulst war durch Bindegewebe von seiner Umgebung getrennt. In einem kleinen Teil fanden sich Teile, die aus Anhäufungen von mit langen spindelförmigen oder sternförmigen Fortsätzen versehenen Zellen und aus Interzellularfasern bestanden; in dem grossten Teil aber waren durch Bindegewebszwischenwände mehrere grossere und kleinere Hohlräume gebildet, die meistens mit Blut gefüllt waren. Die Innenwände dieser Hohlräume waren mit Endothel bekleidet; an einem kleinen Teil war auch Fettgewebe zu sehen.

Histologisches Bild, Nr. 2. (Fig. 3 und 4)

Aus dem rechten Oberarm wurde eine Geschwulst mit lokaler Anästhesie exstirpiert. Die Geschwulst befand sich

zwar im Unterhautgewebe, musste aber, da sie mit der Oberhaut so fest verbunden war, dass eine Abtrennung nicht möglich war, mit der Oberhaut zusammen exstirpiert werden. Die Geschwulst war deutlich umschrieben, kleinfingerkuppengross und milchweiss. Die Schnittfläche war gleichmässig milchweiss. Die Geschwulst wurde mit 10% igem Formalin fixiert, in Zelloidin eingebettet, Schnitte davon gemacht und mit Hämatoxylin und nach Weigerts-Methode gefärbt und schliesslich mikroskopisch untersucht.

Die im Unterhautgewebe befindliche Geschwulst war von ihrer Umgebung deutlich abgesetzt. In der Horn-, granulierten und Stachelsschicht der Cutis sowohl als in der Basalzellschicht waren keine deutlichen Veränderungen wahrzunehmen. Cutis und das Geschwulstgewebe waren durch eine dünne Schicht von dem dichten Bindegewebe verbunden. Das Geschwulstgewebe war reich an Blutgefässen und bestand aus spindelförmigen oder sternförmigen Zellen. Die Interzellularfasern waren fein und gering an Zahl. Auch bildeten sie dünne Faserbündel, die sich regellos kreuzten. Elastische Faser waren innerhalb der Geschwulst nicht wahrzunehmen.

Histologisches Bild, Nr. 3. (Fig. 5)

Aus der rechten Skapulargegend wurde in der oben beschriebenen Weise eine Geschwulst von der Grösse einer kleinen Bohne exstirpiert. Dem blossen Auge bot sie dasselbe Bild wie Nr. 2.

Die Geschwulst wurde nach Bielschowsky's Methode gefärbt, in Paraffin eingebettet, Schnitte davon gemacht und mikroskopisch untersucht.

Das Geschwulstgewebe enthielt sehr viele Nervenfaserschneizylinder, die in der Mehrzahl mit den Faserbündeln des Geschwulstgewebes parallel liefen.

Histologisches Bild, Nr. 4. (Fig. 6.)

Eine rezidive Geschwulst am Hinterkopf wurde mit dem Narbengewebe zusammen, wie oben beschrieben, exstirpiert. Dem blossen Auge bot sie ein Bild wie Nr. 2. Die Geschwulst wurde mit 10% igem Formalin fixiert, in Zelloidin eingebettet, Schnitte davon gemacht, diese mit Hämatoxylin gefärbt und schliesslich mikroskopisch untersucht.

Auch das mikroskopische Bild war fast genau dasselbe wie bei Nr. 2. Verhältnismässig grosse spindelförmige oder runde Zellen wurden, wenn auch in sehr geringer Zahl, zwischen dem übrigen Geschwulstgewebe hier und da gefunden.

Nach den oben beschriebenen Bildern stimmt der vorliegende Fall klinisch mit den von Recklinghausen beschriebenen typischen Fällen überein. Auch das histologische Bild zeigt eine bestimmte Beziehung zu den Nervenfasern. Und, dass man diese als progressive Veränderung der fixen Bindegewebszellen der Nervenfasern betrachten muss, auch das stimmt mit der Mehrzahl der früheren Veröffentlichungen überein. Aber, da bei dem vorliegenden Falle die Geschwulst an Zellen reich und an Interzellularfasern arm ist, so dass sie auf den ersten Blick das Bild eines Sarkoms darbietet, wird man sie wohl als ein sogenanntes sarkomatöses Fibrom bezeichnen müssen.

Wir wollen dies nun einmal umgekehrt dem klinischen Bilde gegenüberstellen. Dass der Patient nach und nach abmagert und schliesslich im ganzen Körper ein Ermüdungsgefühl hat, und dass er sich nach der Exstirpation erholt, und dass dann später wieder Rezidiven auftreten, lässt in Übereinstimmung mit dem histologischen Bilde vermuten, dass eine einigermassen bösartige Geschwulst vorliegt.

Anderseits wieder zeigte die als primär anzusprechene Geschwulst am rechten Vorderarm ein auffällig abweichendes Bild, indem der grösste Teil aus den Anblick eines Angioms darbot. Obgleich ich nun nicht genau untersuchen können, ob diese Geschwulst wirklich zu den anderen in Beziehung steht, oder etwas ganz Verschiedenes, Selbständiges ist, so fand ich doch in einem kleinen Teil derselben Verhältnisse, die mit dem Bilde des Gewebes der anderen Geschwülste übereinstimmen. Beide sind also vom klinischen Standpunkt gesehen sowohl als ihrem histologischen Bilde nach durchaus nichts verschieden, so ist man berechtigt in einem Teil der Geschwulst ein Angiom zu sehen. Man muss hier wie Philippon, Heberern u. s. w. in ihren Berichten über idiopathische multiple Hautarkome Caposi erläutert haben, zwischen Kapillarenneubildung und Bindegewebszellenwucherung unterscheiden. Es ist keine einfache Erweiterung der vorliegenden Blutgefässe, dass Kapillargefässe neugebildet werden und so kavernöse Angiome bilden,

ist eine durchaus nicht wunderbare Erscheinung, die man bei allerhand Geschwülsten sehen kann.

Weiter war im vorliegenden Falle die Prozentzahl der neutrophilen, polymuklären Leukozyten im Blute vermindert und die der eosinophilen Leukozyten deutlich vermehrt. Dieses Krankheitsbild läßt einen einerseits an leichtgradige Kachexie denken, während es in vorliegendem andererseits auf die Vermutung bringt, dass wir es in vorliegendem Falle mit einer Krankheit zu tun haben, die in einer bestimmten Beziehung steht zu den Nervenfasern, besonders zu denen des autonomen Nervensystems.

Kurz gesagt, mein Fall von multiplem weichem Fibrom oder Recklinghausenscher Krankheit zeigt eine Hinneigung zu einigermassen bösartigen Geschwulst, einem sogenannten sarkomatösen Fibrom. Und Verfasser steht unter dem Eindruck, dass diese Krankheit eine genau Beziehung zu den Nervenfasern, besonders zu denen des autonomen Nervensystems haben könne.

Am Ende meiner Arbeit möchte ich Herrn Prof. Ito, der sich der Mühe der Revision derselben unterzogen hat, meinen tiefgefühlten Dank aussprechen. Gleichzeitig bin ich auch den Herrn Prof. Fujinami und Dr. Kokita, so wie den Herrn Dr. Hara und Shinozaki für ihren vielfachen Rat und Unterstützung zu aufrichtigem Danke verpflichtet.

Literatur.

- 1) **Adrian**, Ueber Neurofibromatose und ihre Komplikation. Beiträge zur klinischen Chirurgie, 1901, Bd. 31.
- 2) **Dohi**, Dermatologie, 1. Auflage.
- 3) **Heberern**, Ein bemerkenswerter Fall von idiopathischer Hautsarkomatose. Deut. Zeitschr. für Chirurg., 1926, Bd. 195.
- 4) **Kobayashi** u. **Nakano**, Multiples weiches Fibrom. Japan. Zeitschr. für Dermat. u. Urolog., 1910, Bd. 10, Heft 8.
- 5) **Mering**, Lehrbuch der inneren Medizin, 8. Auflage, Jena, 1913.
- 6) **Nagata**, 3 Fälle von Neurofibrome. Japan. Zeitschr. für Dermat. u. Urolog., 1926, Bd. 26, Heft 7.
- 7) **Rieke**, Lehrbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten. 3. Auflage, Jena, 1914.
- 8) **Recklinghausen**, Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuronen. Berlin, 1882.
- 9) **Sou. Ito**, Multiples weiches Fibrom. Japan. Zeitschr. für Dermat. u. Urolog., 1910, Bd. 9, Heft 3.
- 10) **Tashiro**, 3 Fälle von Recklinghausens's Krankheit. Japan. Archiv für Dermat., 1923, Bd. 2, Heft 4.
- 11) **Uchida**, Ein Fall von Recklinghausens's Neurofibrome. Japan. Zeitschr. für Dermat. u. Urolog., 1926, Bd. 26, Heft 7.
- 12) **Philippson**, Ueber das Sarkoma idiopathicum cutis Kaposi. Wirchow Archiv, 1902, Bd. 167.