

XXIX.

Ein Fall von Rhabdomyosarcom der Orbita.

(Aus dem Erlanger pathologisch-anatomischen Institut.)

Von Dr. Konrad Zenker,

I. Assistenten am pathologisch-anatomischen Institut.

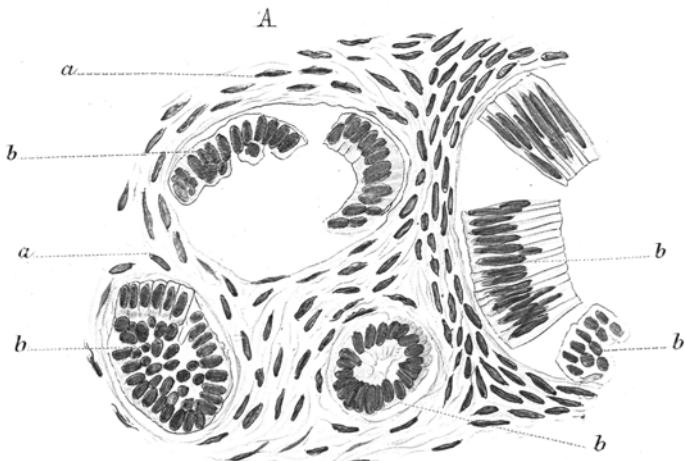
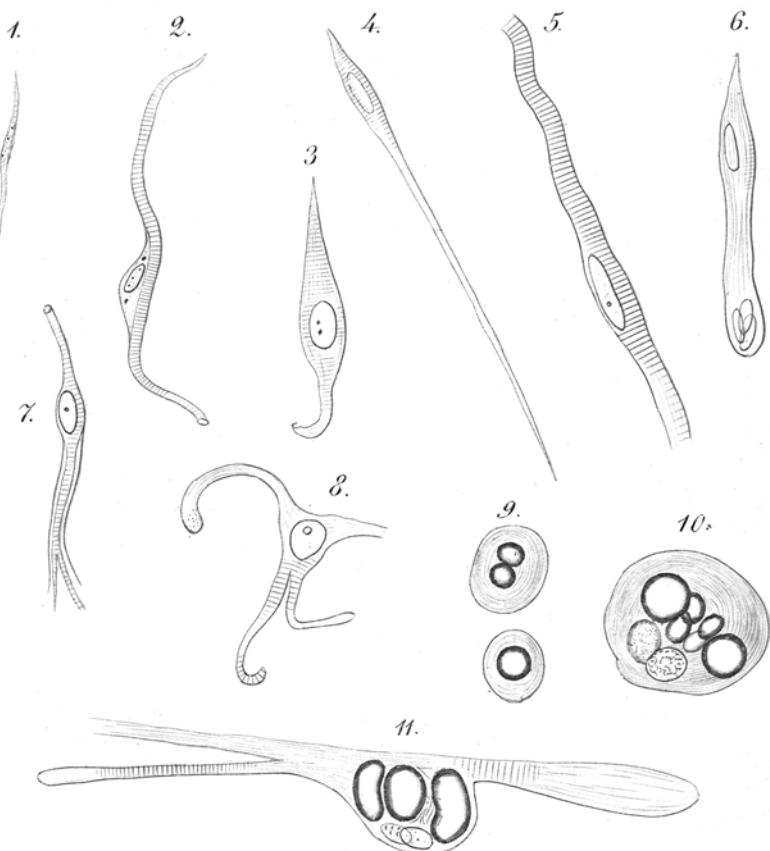
(Hierzu Taf. IX. Fig. 1—11.)

Im Juni 1889 hatte ich Gelegenheit, einen Tumor zu untersuchen, welcher bei der Seltenheit dieser Geschwulstform wohl verdient, mitgetheilt zu werden. Es handelte sich um ein Rhabdomyosarcom der Orbita.

Der Fall betraf einen 7jährigen Knaben, welcher wegen eines Geschwulstrecidivs der rechten Orbita auf der hiesigen chirurgischen Klinik aufgenommen wurde, nachdem vor ungefähr einem Jahr die Exenteration der Orbitalhöhle durch Herrn Dr. C. Koch in Nürnberg vorgenommen worden war, wobei ein kleiner Rest am Foramen opticum stehen gelassen werden musste. Der Tumor, welcher in seinem klinischen Verhalten den Eindruck eines Sarcoms machte, war ungefähr $\frac{3}{4}$ Jahre vor der damaligen Operation, also ungefähr im 5. Lebensjahre gewachsen. Der etwa 10 cm lange, faustdicke, aus der rechten Orbita herausragende, nach unten und aussen gerichtete Tumor wurde exstirpiert und dem pathologisch-anatomischen Institut zur Untersuchung überwiesen. Der entstandene Defect wurde durch einen Stirnlappen gedeckt, der Defect an der Stirn durch Transplantation vom Oberschenkel. Im Verlaufe der auf die Operation folgenden, fast zweimonatlichen, klinischen Beobachtung begann sich der die Orbita deckende Lappen bereits wieder etwas vorzuwölben und Patient klagt über heftige, alle Abende eintretende Schmerzen in der Stirngegend. Diese Erscheinungen wurden als Symptome erneuten Recidivirens, vielleicht mit Vordringen gegen die Schädelbasis, gedeutet. Auf dringenden Wunsch der Eltern musste der Knabe entlassen werden.

Die Untersuchung des Tumors ergab folgenden merkwürdigen Befund (Journ. No. 117. 1889).

Der Tumor hat die Gestalt eines Kegels mit schräg abgeschnittener Basis, deren Durchmesser etwa $5\frac{1}{2}$ cm beträgt. Derselbe bleibt im Ganzen gleich. Die Länge der Axe beträgt etwa 11 cm. Der ganze Tumor ist von äusserer Haut überkleidet, welche nur an einzelnen Stellen von Geschwulstmassen durchbrochen ist. In der Haut sieht man einen quer zur Längsaxe



verlaufenden Spalt, welcher durch das 3 cm von einander entfernte, mit Cilien besetzte obere und untere Lid gebildet wird. Das obere Lid lässt sich umklappen und zeigt sich mit Conjunctiva überzogen. Die Conjunctiva des unteren Lides ist durch kugelige Geschwulstmassen durchwuchert, welche sich zwischen die beiden Lider hineingedrängt haben, so dass zwischen den Geschwulstmassen und dem oberen Lid ein 1 cm tiefer Spalt bleibt, während der untere Conjunctivalsack fehlt. Von Theilen des Auges und der Augenmuskeln nirgends etwas nachzuweisen. An der Operationsfläche haften zahlreiche grössere und kleinere Knochentheile, welche vom Margo infra- und supraorbitalis stammen. Von hier aus lässt sich der Nervus opticus verfolgen; er zieht etwa 3 cm weit in die Geschwulst hinein und endet etwa 3 cm hinter dem oberen Augenlid. Hier ist er fest mit seiner Scheide verwachsen, während er sonst durchaus leicht aus derselben herauszulösen ist; die Scheide selbst ist fest in die Geschwulstmassen eingebettet. Auf dem Durchschnitt erscheint der ganze Tumor zusammengesetzt aus zahlreichen, sich gegenseitig abplattenden und von röthlichem, streifigem Gewebe getrennten Knollen von stark vorquellender, röthlichgrauer, fein gelblich punctirter, stellenweise etwas streifiger Schnittfläche, von welcher sich reichlicher trüber Saft abstreichen lässt.

Dieser Saft zeigt im mikroskopischen Bilde folgendes Verhalten. Die Hauptmasse der körperlichen Bestandtheile besteht aus zahlreichen spindelförmigen, zum Theil einen eigenthümlichen matten, ich möchte sagen musculösen Glanz, zum Theil aber eine auffallend scharfe Längsfaserung zeigenden Zellen mit schönen ovalen Kernen mit Kernkörperchen. Die Grösse dieser Zellen ist eine sehr verschiedene; bald sind sie nur kurz und plump mit stumpfen Spitzen, bald sind sie äusserst zart, stellen einen feinen, spitz auslaufenden Faden mit einer kernhaltigen, spindelförmigen Anschwellung dar; bald wieder haben sie eine keulenförmige Gestalt und abgerundete Spitzen. An zahlreichen dieser Zellen sieht man, häufig neben der Längsfaserung, eine mehr oder weniger scharf ausgesprochene, bald die ganze Zelle, bald nur die Enden, die Kerngegend oder die beiderseitigen Säume einnehmende Querstreifung, welche oft schon bei schwacher Vergrösserung in die Augen springt. — Charakteristischer sind cylindrische Formen; bald kürze und dickere Bruchstücke, bald sehr feine und langgestreckte Fasern mit seitlich aufsitzendem Kerne. Die Dicke dieser Fasern erreicht nur selten den dritten Theil einer normalen quergestreiften Muskelfaser, die meisten nur etwa den 10. Theil und zeigen sämmtliche meist in ganzer Ausdehnung eine deutliche Querstreifung. Besonders erwähnen möchte ich noch einige Bildungen, wie sie Virchow¹⁾ in einem Ovariumcystoid zuerst gesehen, Heschl²⁾ in dem Rokitansky'schen Fall von Muskelsarcom des Hodens auch beobachtet hat: Fasern, welche von einer feinen röhrenförmigen Hülle umgeben sind, wie es namentlich an einer (Fig. 5) deutlich war, an welcher

¹⁾ Citirt nach Heschl; s. folg. Citat.

²⁾ Dieses Archiv Bd. 8. S. 126.

die Hülle abgerissen erschien, so dass die sich in zwei Spitzen theilende Faser noch ein Stück weit aus der Hülle herausragte. Nicht immer, namentlich an den ersterwähnten spindelförmigen Zellen, ist die Querstreifung deutlich, oft sind nur mit den schärfsten Vergrösserungen Andeutungen derselben zu erkennen. Wenn die Querstreifung nur stellenweise sichtbar, so ist in der Regel die Gegend des Kernes bevorzugt; doch kommen auch Fasern vor, bei denen nur das eine Ende quergestreift erscheint. Fasern von der Grösse der normalen ausgewachsenen Muskelfasern finden sich nirgends. Es wäre eine müsige Arbeit, alle die verschiedenen Formen der hier aufzufindenden Elemente, welche alle mehr oder weniger in den Rahmen des normalen Entwicklungsganges der quergestreiften Muskelfasern hineinpassen, aufzuführen. Doch gebe ich in Fig. 1—6 Abbildungen von den am häufigsten vorkommenden Formen. Die charakteristischsten derselben decken sich fast vollkommen mit den von Virchow¹⁾ bei Besprechung einiger Fälle von Makroglossie, von Kölliker²⁾, sowie von meinem Vater³⁾ abgebildeten Elementen.

Doch fanden sich auch Formen, welche nicht so ganz in den normalen Entwicklungsgang neu gebildeter Muskelfasern hineinpassen. So mehrfach verästelte Zellen mit einem bläschenförmigen Kern, deren Ausläufer theils stark zugespitzt, theils abgerundet oder kolbig angeschwollen enden und welche nur durch partielle Querstreifung ihre Zugehörigkeit zu den charakteristischen Elementen beweisen. Ein solches Gebilde zeigt Fig. 8.

Noch merkwürdiger sind andere Gebilde, welche sich in ziemlich reicher Anzahl vorhanden und deren Deutung ich nicht wage. Es sind verschiedene grosse, bald kreisrunde, bald ovale Körper, welche in ihrem Innern eine oder mehrere stark lichtbrechende Kugeln von verschiedener Grösse mit einem mattten hyalinen Glanz bergen (Fig. 9). Die grösste derselben hatte 6 solche Kugeln im Innern (Fig. 10⁴⁾). Die Peripherie erscheint concentrisch gestreift, aber nicht regelmässig geschichtet; bald sieht man einen oder mehrere Kerne in dieser Schicht, bald gar keinen. Wir haben es hier jedenfalls mit denselben „grossen, runden, geschichteten Kugeln“ zu thun, welche Heschl⁵⁾ in dem Rokitansky'schen Hodenmyom aufgefunden hat, ohne eine Deutung derselben zu versuchen. Fig. 11⁴⁾ zeigt ein ebensolches Gebilde, welches mit drei langen, deutliche partielle Querstreifung und Längsfaserung zeigenden Ausläufern versehen ist, von denen zwei kolbig enden, während der dritte abgerissen erscheint.

¹⁾ Dieses Archiv Bd. 7. S. 126. Taf. II.

²⁾ Kölliker, Handbuch der Gewebelehre des Menschen. Leipzig 1889. S. 401. Fig. 320—322.

³⁾ F. A. Zenker, Ueber die Veränderungen der willkürlichen Muskeln im Typhus abdominalis. Leipzig 1864. S. 51. Taf. V.

⁴⁾ Fig. 10 und 11 sind gezeichnet mit Hartnack Oel-Immersion No. I Ocul. 3, alle übrigen mit Hartnack Syst. 7 Ocul. 3.

⁵⁾ Dieses Archiv Bd. 8. S. 126.

Bei diesen Gebilden haben wir es jedenfalls mit degenerativen Vorgängen zu thun. So bestechend auch die Aehnlichkeit meiner Fig. 10 mit dem von Kölliker (a. a. O. Fig. 317 m. S. 399) abgebildeten Querschnitt einer Muskelknospe ist und so wahrscheinlich es ist, dass die glänzenden Kugeln aus Muskelsubstanz bestehen, so spricht doch gegen die Annahme, dass diese Gebilde Muskelknospen seien, abgesehen davon, dass es doch recht unwahrscheinlich ist, dass in einem so regellos, unorganisch aufgebauten Tumor sich so hochorganisierte Gebilde, wie eine Muskelknospe, finden sollten, der Umstand, dass diese Bildungen fast immer nur kugelig vorkamen. Ich habe nach genauer Kenntniss der Muskelknospen aus Kölliker's Gewebelehre vom gehärteten Präparat die einzelnen Elemente noch einmal untersucht und fand keine Bildungen, welche ich als Muskelknospen hätte ansprechen können. Die vorerwähnten, mehrfach verästelten Faserzellen sind wohl als excessive Neubildungen aufzufassen, wie sie in pathologischen Neubildungen häufig vorkommen.

Der mit Boraxcarmin und auch mit Hämatoxylin behandelte Schnitt giebt uns keinen weiteren Aufschluss. Wir finden ein aus fibrillärem Bindegewebe gebildetes, weitmaschiges Netzwerk; die hierdurch gebildeten Hohlräume sind ausgefüllt mit zelligen, locker liegenden Elementen, in welchen wir alle die oben beschriebenen Formen wiederfinden. In die Maschen ragen bindegewebige Fortsätze hinein, an welchen die neugebildeten muskulösen Elemente ansitzen. Die Querstreifung ist nur an sehr vereinzelten Fasern in Folge der starken Aufhellung und der Feinheit der Schnitte zu erkennen, deutlicher ist die Längsfaserung erhalten geblieben. Dazwischen trifft man auf zahlreiche kleinere und grössere glänzende Scheiben, Querschnitte von Muskelfasern. Auch die concentrisch gestreiften Kugeln sind sichtbar, doch weniger charakteristisch, wie im Zupfpräparat.

Ferner finden sich sowohl im Zupf-, als im Schnittpräparat zahlreiche Zellen der verschiedensten Formen: Spindelzellen, Rundzellen, Sternzellen, freie Kerne; im Schnitt liegen dieselben meist in Haufen vereinigt durch das Gewebe verstreut. Die Zellen sind häufig mit Fetttröpfchen besetzt.

Wir haben es also mit einem Rhabdomyosarcom zu thun, dem Myosarcoma striocellulare Virchow's. Die Mehrzahl der wenigen in der Literatur bekannt gegebenen Fälle des Nachweises quergestreifter Muskelfasern junger Bildung in Geschwülsten — S. Bayer¹⁾) hat 1882 zwölf Fälle zusammengestellt, jetzt mögen es etwa 18 sein — betrifft die Nieren und die Hoden. In der Orbita ist nur einmal ein solcher Tumor gefunden worden, der von Bayer (a. a. O.) ausführlich mitgetheilte, als Rhabdomyoma orbitae bezeichnete Fall. Dieser sehr sorg-

¹⁾ Nord. Med. Ark. Bd. XIV. No. 19. Stockholm 1882.

fältig mikroskopisch untersuchte Fall betraf einen dreijährigen Knaben. Der Tumor war etwa pflaumengross und sass fest zwischen Bulbus und Fundus orbitae. Seiner Hauptmasse nach bestand er aus neugebildeten dünnen quergestreiften Muskelfasern, welche — aus den Zeichnungen zu schliessen — sehr regelmässig in Zügen angeordnet sind. Wir finden all die auch von mir beschriebenen Formen wieder, von den zarten, nicht gestreiften Spindelzellen bis zu den ausgeprägten quergestreiften embryonalen Fasern; auch erwähnt er die häufige gleichzeitige Längsfaserung. In Hinsicht auf die Aetiologie greift er zur Cohnheim'schen Theorie der versprengten embryonalen Keime. Auch ich muss mich in meinem Falle darauf beschränken, um so mehr, als die primäre Geschwulst, welche für die Frage nach der Herkunft der neugebildeten Muskelfasern allein maassgebend sein könnte, nicht histologisch untersucht worden ist.

Ob wir es in unserem Falle mit einem congenitalen Tumor zu thun haben, bleibt ebenfalls dahin gestellt. Möglich wäre es, dass derselbe anfangs nur sehr langsam gewachsen ist und erst spät beachtet wurde.
