

Zur Kenntnis der Rhabdomyome des Herzens und ihrer Beziehungen zur tuberösen Gehirnsklerose.

Von

Dr. W. Steinbiß,

Prosektor am Auguste-Viktoria-Krankenhouse Berlin-Schöneberg.

Mit 3 Abbildungen im Texte.

(Eingegangen am 20. Dezember 1922.)

Die sog. Rhabdomyome des Herzens zählen auch heute noch zu den seltenen pathologisch-anatomischen Beobachtungen, so daß fast jeder Einzelfall Anlaß zur Veröffentlichung gibt. Letzthin haben *Amersbach* und *Handorn* unter Zufügung eines eigenen Falles alle bisher veröffentlichten zusammengestellt und kommen auf 23 Beobachtungen. Dabei sind ihnen allerdings zwei von mir herrührende in der Arbeit von *Rehder* angeführte und ein Fall von *Kaufmann* entgangen, so daß sich die Zahl damit auf 26 erhöhen würde. Wenn man bedenkt, daß sich die Beobachtungen auf einen Zeitraum von 1862 bis 1922 erstrecken, so müssen die sog. Rhabdomyome des Herzens in der Tat als recht seltene pathologische Befunde gelten. Dieser allgemeinen Auffassung kann ich indessen nur bedingt beipflichten. Der Grund der großen Seltenheit ist in äußereren Umständen zu suchen; dem berufsmäßigen pathologischen Anatomen kommen sie nur deshalb so selten zu Gesicht, weil die überwiegende Mehrzahl der damit behafteten Individuen an einer Erkrankung des Zentralnervensystems, der tuberösen Sklerose des Gehirns, leidet, die ihre Träger meist schon in sehr früher Jugend zu dauernder Versorgung in Blöden- und Epileptikeranstalten verurteilt. Vom Augenblick der Erkenntnis der absoluten Bildungsunfähigkeit, d. h. mit dem Eintritt des schulpflichtigen Alters werden die Kinder entsprechenden Anstalten zugeführt. Sofern in solchen Anstalten pathologisch-anatomische Interessen vorhanden sind, erstrecken sie sich fast ausschließlich auf das Zentralnervensystem, in anatomischem Sinne ist der Fall dann jeweils mit der Herausnahme des Gehirnes erledigt. So erklärt sich denn meines Erachtens in der Hauptsache wohl, daß Beobachtungen von Herzrhabdomyomen fast ausschließlich von Berufspathologen mitgeteilt sind und das Alter die ersten Jahre der Kindheit nicht überschreitet. Zuweilen mögen auch einschlägige Fälle verkannt werden. So fand ich in der hiesigen mikroskopischen Sammlung ein mit Myxom des Herzens bezeichnetes Präparat, es stammte von einem $2\frac{1}{2}$ jährigen

an Diphtherie verstorbenen Kinde und erwies sich als typisches Rhabdomyom. Die Gehirnsektion war unterblieben, bei der Niere fand sich der diagnostische Vermerk: zahlreiche interstitiell entzündliche Herde, mikroskopisch scheint die Niere nicht untersucht zu sein. Ich glaube nicht fehl zu gehen, wenn ich auch für diesen Fall eine tuberöse Sklerose des Gehirns mit Rhabdomyom des Herzens und „Nierentumoren“ annehme.

Im Verlaufe von 10 Jahren habe ich als Prosektor der Anstalt für Epileptische in Bethel bei Bielefeld Gelegenheit gehabt, 6 Fälle von Rhabdomyom des Herzens, die sich ausschließlich mit tuberöser Sklerose des Gehirns vergesellschaftet fanden, zu obduzieren. Da ich im gleichen Zeitraum bei 21 Fällen tuberöse Sklerose des Gehirns fand, erwies sich also beinahe $\frac{1}{3}$ der Fälle als gleichzeitig mit Rhabdomyombildung des Herzens behaftet. Da es sich, wie schon bemerkt, um Anstaltsmaterial handelt, erklärt es sich, daß meine Fälle mit Ausnahme von zweien das in den bisherigen Beobachtungen ermittelte Alter zum Teil wesentlich überschreiten.

Von den bei *Amersbach* und *Handorn* aufgeführten Beobachtungen unter Zuziehung des von *Kaufmann* angeführten 2. Falles und meiner bei *Rehder* zitierten 2 Fälle kämen auf 26 sicher konstatierte 18 mit tuberöser Hirnsklerose, zähle ich weitere 4 von mir erhobene Befunde hinzu, so kommen auf 30 Fälle von Rhabdomyomen des Herzens 22 mit tuberöser Sklerose. Zieht man in Betracht, daß bei einem Teil der Beobachtungen das Gehirn entweder nicht untersucht oder nur einer makroskopischen Inspektion unterzogen wurde, so verschieben sich die Verhältnisse noch mehr zugunsten der tuberösen Hirnsklerose. *Jonas* macht darauf aufmerksam, daß bei Neugeborenen und wenige Tage alten Kindern die makroskopische Betrachtung des weichen Gehirns nicht hinreicht, tuberöse Sklerose auszuschließen, deshalb müssen alle Gehirne von Neugeborenen, bei denen im Herzen Rhabdomyome gefunden werden, auf tuberöse Sklerose als verdächtig erscheinen und zur mikroskopischen Untersuchung Veranlassung geben. Die Kombination von Herzrhabdomyom und tuberöser Sklerose ist beinahe *Conditio sine qua non*, nur ganz ausnahmsweise dürfte das Rhabdomyom des Herzens als isolierte Bildung vorhanden sein.

Inzwischen ist auch die erste Beobachtung multipler Rhabdomyome des Herzens aus der Tierpathologie beim Schwein von *Hieronymi* und *Kukla* veröffentlicht worden. Makroskopisch scheint eine Veränderung des Gehirns dabei nicht vorgelegen zu haben; eine eingehende mikroskopische Untersuchung des Gehirns ist wohl unterblieben. Da bisher jede Kenntnis über das Vorkommen der tuberösen Sklerose des Gehirns bei Tieren fehlt, ist die Unvollständigkeit der Untersuchung vom Standpunkte der vergleichenden Pathologie recht zu bedauern.

Fast alle Beobachter weisen darauf hin, daß die mit Rhabdomyomen behafteten Individuen kein höheres Alter erreichen und nicht über die erste Kindheit hinauskommen. Die Gründe zu dieser Annahme liegen in der Eigenartigkeit des Materials, das, wie schon hervorgehoben, frühzeitig in Blöden- und Epileptikeranstalten verschwindet und sich damit dem Messer des Berufspathologen entzieht. Das bedingt dann auch einen graduellen Unterschied der krankhaften Störungen. Die im Säuglingsalter bzw. in den ersten Lebenstagen gefundenen Rhabdomyome des Herzens stellen daher meist Bildungen dar, die eine erhebliche Größe erreichen, zum Teil auch so lokalisiert sind, daß sie mechanisch eine schwere Funktionsstörung des Herzens, wie Stenosen, bedingen. Beeinträchtigen die gewöhnlichen Mißbildungen die Funktion des Herzens aber nicht, so sind sie kaum unmittelbare Todesursache. Natürlich erreichen die Patienten auch in den Anstalten kaum ein biblisches Alter. Teils vollkommen idiotisch, teils mit schwerer Epilepsie behaftet, ist ihr Durchschnittsalter schon aus diesen Gründen ein geringes. So finde ich als bisher höchstes Alter in der Literatur für tuberöse Hirnsklerose angegeben 37 Jahre; ich selbst verfüge nur über eine Beobachtung, in der der Patient 35 Jahre erreicht hatte. Interessanterweise war dieser Patient mit Rhabdomyom des Herzens behaftet. Meist kommen die Kranken nicht weit über das Pubertätsalter hinaus, erreichen dieses trotz der Zahl der Jahre meist physiologisch nicht und bleiben in der körperlichen Entwicklung fast durchweg erheblich zurück. Fand sich doch in meinem Falle 3, 10jähriger Idiot, in der Krankengeschichte der Vermerk: „Patient macht den Eindruck eines einjährigen Kindes“, z. Z. der Obduktion hatte er ein Körpergewicht von 12 kg gegenüber einem Normalgewicht von 30 kg, hatte also das Durchschnittsgewicht eines Kindes am Ende des 2. Lebensjahres erreicht. Füge ich hinzu, daß bei dem Jungen niemals eine Dentition stattgefunden, die Kiefer also vollkommen zahnlos waren und sich im Zustande eines Säuglings vor dem Zahndurchbruch befanden, so ist die verbreitete Rückständigkeit in der körperlichen Entwicklung drastisch illustriert. Pflegt auch die Entwicklung meist nicht so hochgradig gehemmt zu sein, so ist doch im allgemeinen wohl feststellend, daß die große Mehrzahl der Fälle nur stark verzögert und langsam die volle Entwicklungshöhe entsprechender Normaler erreicht.

Die unmittelbare Todesursache ist meist in epileptischen Anfällen gegeben, nicht selten finden sich trotz sorgfältigster Pflege von geübtem Personal auch schwere, in Gangrän übergegangene Schluckpneumonien.

Die Herzaffektion spielt als Todesursache in den älteren Fällen keine Rolle. Eine recht erhebliche Zahl von tuberösen Sklerosen ist ja schon im Leben an dem schmetterlingsförmig ausgebreiteten Epithelioma sebaceum über der Nase zu erkennen. Ich habe mich bemüht, an sol-

chen Fällen schon während des Lebens herauszubringen, ob eine Kombination mit Rhabdomyomen des Herzens vorliegt, aber auch zutreffenden Falles keine Anhaltspunkte finden können, die auf eine Mitbeteiligung des Herzens hätten schließen lassen. Weder durch Perkussion noch durch Auscultation lassen sich Stützen für die Vermutung einer Mitbeteiligung des Herzens finden, auch der Puls weicht weder in Qualität noch in Frequenz von entsprechend entwickelten Normalen ab. Der Herzbeutel war also immer ein zufälliger, zuweilen aber auch die tuberöse Sklerose des Gehirns.

Im folgenden teile ich meine Befunde nun ausführlich mit, soweit sie das Herz betreffen; sie sind alle mit tuberöser Sklerose des Gehirns und ausnahmslos mit den zuletzt von *Fischer* ausführlich beschriebenen Misch tumoren der Nieren kombiniert. Evtl. sonstige bemerkenswerte Befunde sollen in kurzgehaltenen Notizen beigefügt werden.

Fall 1. 5jähriger Knabe, Vollidiot mit epileptischen Krämpfen.

Der Herzbeutel wird von oben her durch einen großen Thymus überlagert; er enthält 30 ccm einer klaren, hellgelben, wässrigen Flüssigkeit. Das Herz ist wenig größer als die Faust der Leiche, die Gefäße begleiten unter dem glatten Epikard ziemlich reichlich Fettgewebe. An der Spitze des Herzens, die von beiden Ventrikeln gebildet wird, findet sich eine kleinfingernagelgroße, rauhe, körnige Stelle, die etwas bräunlich gefärbt ist; im übrigen ist das Epikard weißlich, an seiner Oberfläche aber vollkommen glatt. Beide Vorhöfe enthalten reichlich dunkles flüssiges Blut, desgleichen der rechte Ventrikel.

Der rechte Ventrikel ist auffallend schlaff und dünnwandig, durch seine Wand ist ein kugeliges ziemlich derbes Gebilde zu fühlen. Der Ventrikel ist weit, die Pulmonalis vollkommen zart. $\frac{1}{2}$ cm ventrikelwärts von der Pulmonalklappe findet sich eine kleine, warzige, etwa linsengroße weiße Herzzvorragung am Septum ventriculorum. Sie setzt sich scharf von der Muskulatur ab, das Endokard ist ringsum vollkommen zart und durchscheinend; im vorderen Papillenmuskel ist gleichfalls ein kleines, scharf abgesetztes weißliches Knöchchen dicht unter dem Endokard eingelagert, der Papillarmuskel hier leicht spindelig aufgetrieben. Zwischen den Sehnenfäden des medialen Tricuspidalsegels ist ein ziemlich großer, platt-eiförmiger Körper eingeschlossen. Er misst 1,3 : 1,0 : 0,7 cm. Nur an seiner der Herzwand zugekehrten Fläche unterhält er mit einigen Trabeculae carneae schmale Verbindungsbrücken. Die Sehnenfäden treten in ihn ein, um ihn zu durchsetzen und an das im übrigen vollkommen zarte zugehörige Segel des Tricuspidalis heranzutreten. An seiner Oberfläche ist der Körper etwas höckerig, zwischen ungleichmäßigen weißen Zügen des Endokards schimmern mehr gelblich-gläsige Partien durch, seine Konsistenz ist elastisch. Auf dem Schnitt erscheint der Knoten ziemlich gleichmäßig gelblichweiß, die Schnittfläche quillt etwas vor, ist feinkörnig, schwammig, hochgradig durchscheinend. Ein weiterer, ähnlicher „Tumor“ liegt mitten in der Scheidewand der Ventrikel, misst auf dem Schnitt 1,0 : 0,5 cm, er setzt sich sehr scharf von der Muskulatur ab, hat aber keine Kapsel und lässt sich nicht herausschälen.

Der linke Ventrikel ist nicht erweitert, seine Wand kräftig, in die Muskulatur eingesprengt zahlreiche weißlich-durchscheinende Flecken, die an zwei Stellen die ganze Ventrikelseite durchsetzen. In ihrem Aussehen gleichen sie vollkommen den im rechten Ventrikel beschriebenen Knoten; auf dem Schnitt ragen sie etwas über die Schnittfläche vor.

Die Aortenklappe ist verbildet; es sind nur 2 Klappen vorhanden, doch zeigt davon die rechte größere auf der Taschenseite eine in der Stromrichtung stehende, sie ungefähr halbierende linienförmige Verdickung. Die Klappe erscheint etwas runzelig mit leicht verdicktem Rande. Beide Kranzgefäße entspringen hinter dieser größeren rechten Klappe. Gehirn 1390 g mit zahlreichen großen Sklerosen, in den Seitenventrikeln bis erbsengroße, höckerige, auf dem Schnitt schwammige Tumoren; zahlreiche Nierentumoren, zahlreiche kleine Fibroepitheliome der Gesichtshaut.

Mikroskopisch stimmen die Knoten der Herzmuskulatur wie auch der große Knoten zwischen den Sehnenfäden der Tricuspidalis vollkommen mit den in der Literatur eingehend geschilderten Rhabdomyomen überein. Es präsentiert sich mikroskopisch zunächst ein ganz ungewöhnliches Bild, ohne jede Ähnlichkeit mit dem eines normalen Herzens. Man sieht große, blasige Räume von rundlicher oder ovaler Gestalt, deren Begrenzung man zunächst für lockeres, wabig angeordnetes Bindegewebe halten könnte, die einzelnen Blasen scheinen ziemlich scharf voneinander gesondert. In Hämalaun-Eosinpräparat nehmen die Begrenzungen einen mehr dem Hämalaun zuneigenden violettrötlichen Ton an, im Van-Gieson-Präparat aber erscheinen sie gelb und erweisen sich schon färberisch als zur Muskulatur gehörig. An geeigneten Stellen sieht man denn auch zunächst eine feine, fibrilläre Längsstreifung, der sich eine deutliche Querstreifung beigesellt. Daraus ergibt sich ohne weiteres, daß es sich um quergestreifte Muskelemente handelt. Zwischen den Blasen findet man ein äußerst feines und spärliches, nur aus wenigen Fasern bestehendes Bindegewebsgerüst, dessen Armseligkeit besonders im Mallorypräparat auffällt. Eine Reihe der Blasen erscheint vollkommen leer, nur aus der Wand bestehend. Andere aber enthalten ziemlich plumpe Innenkörper, die entweder die Mitte des Hohlraumes der Blase einnehmen, nicht selten aber auch wandständig sind. Diese Innenkörper sind sternförmig und stellen Zellkörper dar, die von einem mehr oder weniger feinkörnigem Plasma aufgebaut werden und einen bis drei Kerne enthalten. Die Kerne sind meist rundlich, zuweilen oval, liegen mehrere in einer Zelle, so pflegen sie dicht beieinander zu liegen, die zugekehrten Flächen sind dann häufig gegeneinander abgeplattet. Im allgemeinen pflegen sie etwas chromatinreicher als die Herzmuskelzellkerne zu sein. Das Chromatin findet sich in guter, feiner Verteilung. Da und dort ist es auch grobkörniger, dann erscheinen die Grenzen der Kerne nicht so glatt, sondern weisen leichte Einziehungen und Vorbuckelungen auf. Äußerst selten trifft man auch auf eine Kernteilungsfigur, so daß die Mehrkernigkeit wohl nicht auf Kernabschnürungen, sondern auf indirekte Kernteilung zurückzuführen ist.

Der Zellkörper läßt zwei Extreme erkennen, zwischen denen alle möglichen Übergänge vorhanden sind. In dem einen extremen Typus erscheint das Plasma auf eine mehr oder weniger breite Zone auf die

Kerne zurückgezogen und sendet nur einige plumpe konische Strahlen aus, die scheinbar die Begrenzung der Blase nicht erreichen. Das sind meist Elemente mit größerer Chromatinanordnung und unregelmäßiger Kernbegrenzung. Im anderen Typus ist die Gliederung des Plasmas viel reichlicher. Zwar gehen auch hier kräftige konische Fortsätze von der zentralen Plasmamasse aus, sie verzögern sich aber viel allmählicher und ziehen sich schließlich zu feinsten, kaum sichtbaren Fäden aus. Sie splittern sich auf in feinste, glasige Fäden, die untereinander anastomosieren und so vollkommen leer erscheinende Maschen umschließen. Neben den groben, sich aufsplitternden Fortsätzen sendet der zentrale Plasmakörper aber auch feinste vereinzelte Fäden aus, die sowohl untereinander als auch mit den von den groben Fortsätzen ausgehenden Fäden anastomosieren. Alle Fäden streben der Begrenzung der Blase zu und bilden so dicht unter ihrer Oberfläche ein feines Maschenwerk. Oft sieht man innerhalb der groben Fortsätze eine pinselartige feine Längsstreifung auftreten, der sich dann eine deutliche Querstreifung zugesellt. Die feineren Fäden sind immer strukturstlos, hyalin-glasig, nehmen kaum Farbe an und werden nur durch ihr besonderes Lichtbrechungsvermögen im mikroskopischen Bilde sichtbar.

Seiffert hat diese Bildungen mit Spinnen verglichen, die im Netze hängen. Gegen den Vergleich ist, sofern man die Bilder nur zweidimensional sieht, nicht viel einzuwenden. Körperlich betrachtet scheint mir aber ein Vergleich mit bekannten morphologischen Elementen der Pflanzenanatomie näher zu liegen. Man braucht nur an die Zellen der Staubfäden z. B. von *Tradescantia* zu denken, um von dem Bau der Rhabdomyomblasen die richtige Vorstellung zu bekommen. Die Staubfadenzelle von *Tradescantia* in umgekehrter Reihenfolge betrachtet, vermittelt folgende körperliche Vorstellung. Von einem unter der Zellmembran liegenden Primordialschlauch ziehen Plasmafäden, die vielfach untereinander anastomosieren, gegen die Mitte des Zellzyinders und vereinigen sich hier mit einer an ihnen aufgehängten größeren Plasmamasse, die den Kern führt. Zwischen den Fäden finden sich mit Flüssigkeit gefüllte Vakuolen. Die Vakuolen im vorliegenden Rhabdomyom enthalten sehr reichlich feintropfiges Glykogen, das sich reihenförmig den Protoplasmafäden anlegt. Die Maschen werden also von einer Flüssigkeit gefüllt sein, die reichlich Glykogen gelöst enthält, das bei entsprechender Fixierung feintropfig ausfällt. *Abrikossoff* nimmt an, daß die Vakuolen infolge von Degeneration im Zellplasma entstehen; diese Annahme halte ich für unrichtig und auch überflüssig. Es fehlt jeder durch Beobachtung belegte Beweis für degenerative zur Vakuolenbildung führende Vorgänge in der embryonalen Herzmuskelzelle. Die Vakuolen gehören in einem bestimmten Entwicklungsstadium genau so zur normalen Zellstruktur wie die

Vakuolen z. B. in der Staubfadenzelle von *Tradescantia*, für deren Erklärung es m. W. bisher niemandem eingefallen ist, zu degenerativen Prozessen Zuflucht zu nehmen.

Die fibrilläre Längs- und die Querstreifung geht auf die Blasenwand über, sich an ihrer Oberfläche zu Zügen ordnend, die auf benachbarte Gebiete überspringen, so daß ein Syncitium quergestreifter Fibrillen entsteht, in dem sich keine Zellgrenzen nachweisen lassen.

Zwischen die Blasen tritt von den versorgenden Blutgefäßen ausgehend ein feines Bindegewebe. Sonst ist die Bildung von ganz gleichmäßiger Beschaffenheit, gegen die normale Muskulatur wird sie von einer etwas in der Dicke wechselnden Bindegewebshülle umgeben. Zwischen den Randpartien der Knoten aber und ihrem Zentrum besteht kein Unterschied. Zwischenstufen etwa zwischen normaler Herzmuskelfaser und Rhabdomyomblase lassen sich nirgends nachweisen.

Der zwischen den Sehnenfäden der *Tricuspidalis* hängende Knoten ist in seinem Aufbau denen in der Muskulatur vollkommen gleich. Er ist natürlich durch eine von Endokard überzogene Bindegewebshülle mit Ausnahme der schmalen Verbindungsbrücken überzogen. Auch er führt reichlich Glykogen, das in derselben beschriebenen Weise angeordnet ist.

Die Vakuolen sind vollkommen frei von Fett, die Elemente des Rhabdomyoms enthalten einige feine Fettstäubchen, die sich mit Scharlach rot färben.

Fall 2. 8jähriger Knabe mit epileptischen Anfällen. Tod im Anfall.

Das Herz entspricht der Größe der Faust der Leiche, im Perikard nur einige Tropfen klarer, hellgelber, wässriger Flüssigkeit, seine Innenfläche glatt und glänzend. Epikard sehr fettarm, an der Spitze des linken Ventrikels ein unregelmäßiger Sehnenfleck, der etwas über das Niveau des Muskels vorspringt und sich mit ziemlich scharfer Kontur von der Umgebung absetzt. In beiden Vorhöfen reichlich flüssiges und geronnenes Blut, desgleichen im rechten Ventrikel. Zwischen den Trabekeln der rechten Kammer spitze einige kleine, stecknadelkopf- bis hirschkorngroße unter dem Endokard gelegene weißliche Knötchen, das Endokard zieht glatt über diese Knötchen weg, sonst das rechte Herz ohne abweichenden Befund. Linker Ventrikel nicht erweitert, der an der Spitze erwähnte Sehnenfleck dringt flach uhrglasförmig gegen die Muskulatur vor und treibt von seiner Konvexität her einige wurzelartige Fortsätze zwischen die Muskelbündel. Sonst finden sich makroskopisch keine Abweichungen an der Muskulatur.

Sonstiger Befund: Hochgradige tuberkulose Sklerose des Gehirns, bis erbsgroße Tumoren der Seitenventrikel, erhebliche Erweiterung der Seitenventrikel und gleichmäßige grobe Granulation des Ependyms, große, zahlreiche Nierentumoren. Mikroskopisch ist der Befund der kleinen Knoten im rechten Ventrikel derselbe wie der der größeren entsprechenden Bildungen im Fall 1. Auch der Sehnenfleck an der Spitze erweist sich mit seinen zwischen die Muskelbündel vordringenden Ausläufern als aus typischen Rhabdomyomelementen zusammengesetzt.

Fall 3. 10jähriger Vollidiot mit epileptischen Anfällen. Tod an Marasmus.

Herzbeutel fettarm, führt nur einige Tropfen klarer, hellgelber, wässriger Flüssigkeit. Das Epikard ist im Gegensatz zu dem sonstigen elenden Zustande

ziemlich fettreich, das Herz ist auffallend klein. Die Vorhöfe und der rechte Ventrikel enthalten mäßige Mengen Speckhaut neben dunklem, geronnenem und flüssigem Blute. Der Klappenapparat des Herzens ist vollkommen intakt und zart, das Foramen ovale weit offen.

Das Endokard bietet in der rechten wie in der linken Herzkammer ein ganz eigenartiges Bild. Es ist übersät von feinsten höchstens bis stecknadelkopfgroßen Knötchen, die teils tautropfenähnlich durchsichtig, zum großen Teil aber weißlich trübe aussehen. Sie finden sich nur in den Ventrikeln, die Vorhöfe sind vollkommen frei. Die Lokalisation ist ausschließlich auf das Endokard beschränkt, die Muskulatur von dunkelgrauroter Farbe läßt keinerlei Veränderungen erkennen, ist vollkommen frei von Knötchen, auch feinste Schwien fehlen makroskopisch vollkommen.

Sonstiger Befund: Äußerst geringe körperliche Entwicklung, der 10jährige Junge wiegt 12 kg. Kiefer ganz ohne Zähne, eine Dentition hat niemals stattgefunden, die Kiefer entsprechen in ihrer Entwicklung denen eines zahnlosen Säuglings. Gehirn groß, 1540 g, mit zahlreichen tuberös-sklerotischen Herden, Ventrikeltumoren vorhanden; charakteristische Nierentumoren, kleine Leistenhoden, ausgedehnte Adenomata sebacea der Gesichtshaut.

Mikroskopisch ist der Fall so eigenartig wie makroskopisch. Zunächst ist auch mikroskopisch die Muskulatur vollkommen frei von Bildungen, die an Rhabdomyomelemente denken ließen. Sie ist auffallend locker gefügt, ihr bindegewebiges Stroma stellenweise zellreicher, unter dem Endokard und zwischen die Muskelbündel sich drängend, ziemlich reichlich Fettgewebe. In dieses eingeschlossen in jedem Knötchen jeweils 1—3 eigenartige Bildungen, die vollkommen den Elementen der Rhabdomyome entsprechen. Querstreifung ist an ihnen nur mangelhaft ausgebildet, das Plasma von feinen etwas zu Hämalaun Verwandtschaft zeigenden Granula durchsetzt. Die Differenzierung ist auch geringer als an den im Falle 1 und 2 beschriebenen Elementen, es fehlen die hyalinen feinen Verzweigungen, alle Balken sind körnig, manchmal fehlen auch die Kerne. Die da und dort angedeutete Querstreifung wie auch der ganze Aufbau lassen aber keinen Zweifel, daß wir es mit identischen Elementen wie beim Rhabdomyom zu tun haben. Auch die Kombination mit typischer tuberöser Hirnsklerose spricht dafür, daß diese Gebilde als Rhabdomyomzellen zu deuten sind. (Abb. 1.)

Fall 4. 16jähriger, männlicher Vollidiot, Tod im Anfall.

Herz klein, im Perikard einige Kubikzentimeter hellgelbe, klare, wässrige Flüssigkeit. Epikard weißlich getrübt. In den Herzhöhlen reichlich dunkles, flüssiges Blut. Rechte Herzkammer nicht erweitert, an der Septumwand eine flachbuckelige, stark weißlich getrübte, ziemlich derbe, kaum linsengroße Hervorwölbung; sie setzt sich beim Einschnitt scharf gegen die Muskulatur ab, von ihr dringen vogelfüßartig scharf begrenzte Ausläufer zwischen die Muskelbündel des Septums, dieses fast bis unter das Endokard des linken Ventrikels durchsetzend. In der Wand der linken Kammer zeigen sich auf dem Schmitt einige schwielige, rhombisch gestaltete Herde, von denen man sich verjüngende weiße, faserige Züge in die Umgebung ausstrahlen sieht; würde nicht der Befund am Septum vorliegen, so würde man in diesen Stellen ohne weiteres bindegewebige Schwien vermuten, zumal sie auch makroskopisch durch ihre weiße Farbe und ihre derbe Beschaffenheit den entsprechenden Bildungen entzündlichen bzw. sklerotischen Ursprungs gleichen.

Vom übrigen Befunde interessiert, daß der Idiot gleichfalls in der körperlichen Entwicklung zurückgeblieben ist. Es fehlt bei dem Sechzehnjährigen jede Andeutung der Pubes und der Achselhaare; die Hoden sind klein, kaum bohnengroß,

liegen aber im Serotum. Das Gehirn zeigt hochgradige tuberöse Sklerose mit großen Ventrikeltumoren, starke Erweiterung der Seitenventrikel; die Niere ist durchsetzt von zahlreichen kleinen, rundlichen und strichförmigen gelblichen Herden. Mikroskopisch bietet der Herd in der Septumwand nichts Abweichendes

gegenüber den im Falle 1 beschriebenen. Die schwielig ausschenden Bezirke in der linken Ventrikelseite bieten aber einige auffallende Besonderheiten, die vielleicht einigen Aufschluß über das schließliche Schicksal dieser von vornherein ja wohl funktionell toten Bezirke geben:

Zunächst fällt an ihnen mikroskopisch auf, daß der makroskopisch schwielige Eindruck, den sie erwecken, bedingt ist durch eine ziemlich erhebliche Verbreiterung ihrer bindegewebigen Absetzung gegen die umgebende Muskulatur. Die Bindegewebszunahme einzelne Blasen abgedrängt, und so findet man denn in der breiten bindegewebigen Randzone vereinzelt weit vom zentralen Kern abgesprengte Elemente, die wohl dem Untergang geweiht sind. Dabei fehlt es aber an grob sinnfälligen Veränderungen an den blasigen Muskelementen, die auf eine akute Affektion hindeuteten, man gewinnt vielmehr den Eindruck, daß sie mit Zunahme des Bindegewebes allmählich erdrückt werden. (Abb. 2.)

Fall 5. 21jährige Epileptica, Zufallsbefund.

Pat. litt von frühesten

websneubildung findet von dem die Gefäße begleitenden Bindegewebe aus statt. Man sieht eine Zunahme der Kerne, die sich auch zwischen die einzelnen Rhabdomyomblasen drängt. An der Peripherie werden durch diese Bindegewebs-

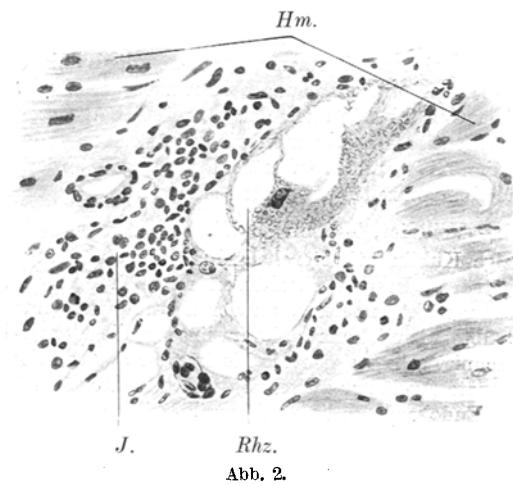


Abb. 2.

Kindheit an epileptischen Anfällen, sie war nicht idiotisch, soll sogar in der Schule leidlich gelernt haben. Mit Einsetzen der Pubertät zunehmender geistiger Verfall, zu dem sich zeitweise schwere Erregungszustände mit Tobsucht gesellten. In einem solchen mehrere Tage anhaltenden Erregungszustand, doch ohne epileptische Krampfanfälle, plötzlicher Exitus.

Das Herz bietet sonst keine Besonderheiten, nur beim Umwenden des rechten Herzhohres finden sich zwischen den Trabekeln 2 kleinerbsgroße, breit-

gestielte Knoten, die weißlich und an ihrer Oberfläche wie geriffelt aussehen. Ich hielt diese Dinge zunächst für organisierte Thromben. Die nachträglich vorgenommene Obduktion des Gehirns zeigte aber überraschenderweise einige im Stirnhirn beiderseits lokalisierte tuberöse Herde. Ventrikeltumoren fehlten, doch fand sich ein grobgranuliertes Ependym. Beide Nieren mit zahlreichen kleinen Cysten und einer Reihe kleiner gelblichweißer, nur auf die Rinde beschränkter Herde. Ovarien entsprechend entwickelt, von gut ausgebildeten Follikeln durchsetzt.

Der unerwartete Gehirnbefund veranlaßte dann die mikroskopische Untersuchung der für organisierte Thromben angesprochenen Gebilde im rechten Herzohr. Sie setzen sich aus typischen Rhabdomyomelementen zusammen, doch findet sich subendokardial eine recht erhebliche Bindegewebslage, und auch das bindegewebige Stroma der Knoten ist reichlicher entwickelt, als man es sonst findet. Die blasigen Muskelemente weisen eine starke, staubförmige Fettinfiltration auf. Im übrigen erweist sich der Herzmuskel außer einer diffusen Fettinfiltration der Muskelfasern frei von Veränderungen.

Fall 6. 35jähriger, tief verblödeter, kachektischer Epileptiker.

Herz stark atrophisch, Epikard sulzig, an der Spitze des linken Ventrikels ein daumennagelgroßer Fleck gelatinösen Fettgewebes, auf dem Schnitt ziehen einige sulzige Stränge in die Muskulatur, sonst das Herz ohne bemerkenswerten makroskopischen Befund.

Gehirn mit vereinzelten tuberösen Herden im Stirnhirn und im Gyrus supra-marginalis rechts. Zu beiden Seiten des Septum pellucidum ein etwa walnußgroßer, stark verkalkter Geschwulstknöten, grobe Granulationen des Ventrikelependyms; einzelne bis kirschgroße Geschwulstknöten in der Nierenrinde.

Bei dem makroskopischen Befunde tiberraschte mich das mikroskopische Bild. Mich interessierte die gelatinöse Umwandlung des Herzfettgewebes. In dem gelatinös umgewandelten Fettgewebe fanden sich gruppenweise und vereinzelt typische Rhabdomyomelemente. Ob sich an anderen Stellen gleichfalls noch erhaltene Reste von Rhabdomyom fanden, kann ich nicht angeben, da das Herz bis auf das eingelegte Stück weggetan wurde.

Zu meinem Bedauern sind mir bei meinem Umzug nach hier diese Präparate abhanden gekommen, und von Fall 5 ist nur ein Gefrierschnitt übrig geblieben.

Aus meinen Beobachtungen geht hervor, daß die Annahme, daß mit Rhabdomyom behaftete Individuen kein höheres Lebensalter erreichen, nicht zu Recht besteht. Diese Annahme hat ihren Grund in äußeren, zufälligen Umständen. Das Rhabdomyom des Herzens ist häufig, wenn nicht immer mit tuberöser Sklerose des Gehirns kombiniert. Diese bedingt frühzeitig anstaltpflegebedürftige Zustände und entzieht damit diese Fälle dem Materialkreis der meisten Berufspathologen.

Was meine Fälle von den meisten bisher bekanntgegebenen unterscheidet, ist nur ein Unterschied dem Grade nach. Rhabdomyome des Herzens sind mit einem längeren Leben nicht vereinbar, wenn sie entweder eine gewisse Größe überschreiten oder ihre zufällige Lokalisation die Funktion durch Stenoseerscheinungen an den Ostien in gefährlicher Weise beeinträchtigt. Sind sie von vornherein klein, oder macht ihre Gesamtmasse trotz ihrer großen Zahl nur einen kleinen Bruchteil der Gesamtmuskulatur

des Herzens aus, so beeinträchtigen sie die Funktion des Herzens keineswegs in erheblichem Maße. Sie sind daher der klinischen Diagnose auch nicht zugänglich, die Tätigkeit des Herzens wird nicht mehr gestört als etwa bei der Fettdurchwachsung des Muskels. Erreichen sie also nicht etwa ungewöhnliche Größe, oder bedingt ihre Lokalisation nicht mechanische Störungen der Zirkulation, so werden sie kaum je direkte Todesursache.

Der größte von mir beobachtete Tumor (Fall 1) mißt 1,3: 1,0: 0,7 cm, hängt zwischen den Sehnenfäden der Tricuspidalis und hat nur schmale, stielförmige Verbindungen zu den Muskeltrabekeln des Herzens; seine dadurch bedingte leichte Beweglichkeit wird die Funktion des zugehörigen Tricuspidalsegels kaum behindert haben und, da der Segelrand vollkommen frei war, auch kaum auf die Suffizienz des Segels von Nachteil gewesen sein; die Krankengeschichte vermerkt jedenfalls nichts von einem Geräusch über der Tricuspidalis, bei der Lokalisation aller übrigen von mir beschriebenen Fälle scheinen Klappensymptome von vornherein ausgeschlossen. Denkbar wäre ja bei den hochgradigeren Fällen eine Beeinträchtigung der motorischen Kraft des Herzmuskels. Aber diese Idioten führen nicht nur intellektuell, sondern auch physisch eine Vita minima, der auch ein motorisch schwaches Herz vollkommen gerecht zu werden vermag. Da ich mich der allgemein herrschenden Anschauung anschließe, daß die Rhabdomyome nichts mit dem Reizleitungssystem zu tun haben, sind auch klinisch entsprechende Störungen nicht zu erwarten.

Was die Frage nach der Herkunft bzw. Ableitung der Rhabdomyomen betrifft, so sind verschiedene Möglichkeiten herangezogen worden. Naheliegend ist, seitdem das Reizleitungssystem in seinen feineren Einzelheiten bekannt geworden ist, die Rhabdomyomblasen mit den Muskelementen desselben in Zusammenhang zu bringen. In der Tat hat diese Anschauung auf den ersten Blick etwas Bestechendes, besonders wenn man an die Bilder denkt, die man bei den Huftieren zu sehen bekommt. Ihre blasige Beschaffenheit, die Beschränkung der Differenzierung in Fibrillen auf die Peripherie und die nur auf diese sich erstreckende Querstreifung verleihen den Purkinjeschen Fasern eine weitgehende Ähnlichkeit mit den Rhabdomyomelementen. Nimmt man noch weiter hinzu, daß die Rhabdomyome fast alle wie das Reizleitungssystem reich an Glykogen sind, so begreift man, daß der Gedanke ihrer Zusammengehörigkeit verführerisch ist. Allein schon der Umstand, daß sie sich vielfach dort lokalisieren, wo Reizleitungsfasern überhaupt nicht nachgewiesen sind, spricht gegen diese Auffassung. Als Mißbildungen des Reizleitungssystems würden sie sich, wenigstens in den hochgradigeren Fällen wohl in einer Störung der Reizleitung schon im Leben zu erkennen geben. Das trifft, wie schon hervorgehoben, nicht zu, die Funktion des

des Herzens ist bei ihrem Vorhandensein, soweit klinische Methoden eine Beurteilung erlauben, nicht gestört. Der Glykogenreichtum besagt nichts, sie sind pathologische Bildungen und weichen daher auch in ihrem Stoffwechsel wohl von normalen Herzmuskelfasern ab. Den gleichen Glykogenreichtum treffen wir übrigens bei der tuberösen Sklerose auch in den Ventrikeltumoren. Diese nun wegen ihres Glykogengehaltes etwa vom Plexus chorioideus abzuleiten, verbietet schon die Lokalisation, sie gehören zweifellos, obgleich das Ependym frei von Glykogen zu sein pflegt, zum Ependym.

Ihr Name verweist sie unter die Geschwülste, und gemäß der *Cohnheim-Ribbertschen* Theorie hat man denn auch versucht, sie aus versprengten Keimen abzuleiten. Das würde bedeuten, daß sie gleichsam eine Folge mechanischer Störung der Herzentwicklung sind. *Seiffert* äußert sich darüber S. 170 folgendermaßen: „*Ribbert* legt in seinen Arbeiten über die Pathogenese der Geschwülste ein Hauptgewicht auf die, wenn auch nicht grob mechanisch zu denkende Absprengung der Gewebskeime aus dem mechanischen Zusammenhange. Gerade für die Entstehung der kongenitalen Rhabdomyome des Herzens kann man versucht sein, mechanische Momente für eine solche Keimabsprengung in der Entwicklung des Herzens zu suchen. Denn es dürfte wohl kein Organ des gesamten Körpers in so frühesten Stadien der embryonalen Entwicklung so komplizierten Veränderungen in Form und Lage ausgesetzt sein wie gerade das Herz. Es genügt vielleicht in dieser Beziehung daran zu erinnern, wie zahlreiche Gelegenheiten zu mechanischen Störungen in dem starken Längenwachstum des Herzschlauches während der ersten Tage und in der durch dasselbe bedingten Drehung und Biegung desselben gelegen sein können, Möglichkeiten, die jedenfalls nicht verringert werden durch die darauffolgenden Vorgänge, welche zur Sonderung der ursprünglichen Anlage in die Kammern und Vorhöfe führen. Freilich bleibt auch für eine solche Vorstellung von der Genese einer derartigen Geschwulst die letzte Ursache im Dunkel.“

Mich wundert, daß gerade *Seiffert*, der einen sehr wesentlichen und wohl heute allgemein anerkannten Anteil an der genetischen Auffassung der Rhabdomyome des Herzens hat, solche Überlegungen anstellt. Denn zu dieser Auffassung im krassesten Gegensatz steht ja die große Seltenheit der Herzgeschwülste. Gerade bei der so verwickelten Entwicklung des Herzens könnte man mit Recht verlangen, daß Keimabsprengungen zu den häufigsten Vorkommnissen zählen müßten. Ich habe mich immer darüber gewundert, daß man diese auffallende Seltenheit der primären Herzgeschwülste nicht als Gegenargument zur *Cohnheim-Ribbertschen* Theorie verwandt hat. *Ribbert* selber nimmt zu den Rhabdomyomen des Herzens Stellung und sagt, nachdem er ihre

Auffassung als nicht weiter entwickelte Reste embryonaler Muskulatur aus verschiedenen Gründen abgelehnt hat: „Berücksichtigt man alle diese Befunde, dann muß man zu dem Schluß kommen, daß es sich nicht um liegengebliebene Bezirke embryonaler Muskelabschnitte handeln kann, sondern um selbständige Sprossen, die gleichsam seitlich aus ihnen herauswachsen, dann aber, als aus dem Zusammenhang ausgeschaltet, ihre normale Weiterentwicklung einstellen.“

Mir ist bei der fast gesetzmäßigen Kombination von Rhabdomyomen des Herzens mit tuberöser Hirnsklerose, Ventrikeltumoren, Nierentumoren, Adenoma sebaceum usw. nicht recht verständlich, warum man sich so intensiv bemüht, diese Bildungen zu lokal wirksamen Wachstumsstörungen in Beziehung zu setzen. Denn sie setzen eine derartige Häufung von Zufälligkeiten innerhalb der verschiedensten Organe während der Entwicklungsperiode voraus, daß niemand an eine häufigere Wiederkehr denken würde. Die tuberöse Sklerose mit ihren Fehlbildungen in den verschiedensten Organen ist aber gar keine allzuseltene Erscheinung. Der typische Prozeß drängt nach Annahme einer allgemein gültigen Ursache. Der teratologische Terminationspunkt dieser allgemein gültigen Ursache muß ein sehr frühzeitiger sein, wahrscheinlich schon in der Zeit vor der Differenzierung der Keimblätter liegen.

Meines Erachtens handelt es sich zunächst um Überschußbildungen. Ein Zuviel in der Gehirnanlage, ein Zuviel in der Herzanlage, in der Nierenanlage usw. bedingt, daß dieser Überschuß liegen bleibt und für den definitiven Aufbau des Organs keine Verwendung findet. Dabei kann das Ganze unterwertig sein oder durch seine Anwesenheit hemmend auf die Entwicklung des Ganzen wirken, durch lokale mechanische Störungen verursacht ist es aber nicht.

Diese Auffassung würde meines Erachtens auch die auffällige und interessante Erscheinung erklären, daß diesem Überschuß an Bildungsmaterial die maligne Potenz fehlt. Bei den zahlreichen Fällen von tuberöser Sklerose ist es doch auffällig, daß bisher bis auf eine Ausnahme kein Beispiel eines malignen Geschwulstprozesses bekannt ist, der aus diesen angeborenen „Tumoren“ hervorgegangen wäre. Nur Kirpicznik teilt eine Beobachtung mit, bei der zahlreiche Metastasen der Nierengeschwülste in anderen Organen auftraten, da die Tumoren in der Niere selbst destruierend wucherten, sich nicht scharf absetzten und von ausgedehnten Rundzelleninfiltraten umgeben waren, scheint es mir doch fraglich, ob die metastasierende Geschwulst wirklich eine jener charakteristischen Nierentumoren, die von Fischer ausführlich beschrieben sind, gewesen ist, oder ob nicht einmal eine Kombination einer bösartigen Neubildung, die an und für sich unabhängig von tuberöser Sklerose ist, vorgelegen hat. Die Differenzierung der bekannten

bösartigen Nierenblastome gegenüber den eigenartigen Mischgeschwülsten der Niere bei tuberöser Sklerose dürfte zuweilen recht erhebliche histologische Schwierigkeiten bereiten.

Ich selbst habe in sehr zahlreichen Fällen niemals Vorgänge angetroffen, die im Sinne der Malignität zu deuten wären. Man hat im Gegenteil den Eindruck, daß die Entwicklung der Tumoren sehr frühzeitig zum Abschluß kommt und nach einer Periode des Stillstandes dann regressive Veränderungen einsetzen, Verfettungen, evtl. Erweichungen und daran anschließend Substitution durch Bindegewebe. Besonders auffallend sind diese regressiven Veränderungen an den Ventrikeltumoren. Sie verkalken frühzeitig, und in meinem 5. Falle, einem Manne von 35 Jahren, war eine ausgedehnte Verknöcherung mit Bildung zahlreicher Markräume aufgetreten.

Dasselbe hat *Rehder* für seinen Fall aus dem *Lubarschschen Institut* festgestellt. Ein Teil der Rhabdomyome war verkalkt. Er kommt zu dem Schluß, daß alle bisher beobachteten im wesentlichen der Auffassung unterliegen, daß die Rhabdomyome des Herzens einfach embryonale Gewebsmißbildungen sind, deren unabhängiges Wachstum und vollständige Ausbildung bereits in der Embryonalzeit seinen Abschluß erreicht.

Das gilt im wesentlichen wohl auch für die übrigen bei der tuberösen Sklerose gefundenen Tumorbildungen. Ich möchte freilich nicht so weit gehen, daß jedes Wachstum schon nach der Geburt aufhört, aber doch glauben, daß ein Stillstand schon sehr bald statthat.

Kolisko hat wohl zuerst darauf hingewiesen, daß die Rhabdomyomzellen embryonalen Typus seien, und *Seiffert* hat dann in ausführlichen Entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen erwiesen, daß sich die eigenartigen blasigen Bestanteile des Rhabdomyoms in der Tat zwanglos auf die embryonale Herzmuskelzelle zurückführen lassen. Das Wesentliche ist, daß sie die Form der Embryonalzelle beibehalten, in ihrer individuellen Größe aber weit über das Maß hinausgehen. Es besteht also Hemmung in bezug auf die Entwicklungsstufe, daneben aber Hypertrophie der einzelnen spezifischen Elemente. Mit dieser Hypertrophie gehen sie über die indifferente Matrix in der Gewebsreife hinaus. Das ist meines Erachtens der springende Punkt, sie enthalten gemäß dieser Gewebsreife potentiell gar nicht die Fähigkeit zu einem Wachstum über ein bestimmtes Maß hinaus, und das unterscheidet sie von versprengten indifferenten Keimbezirken mit viel weitgehenderer prospektiver Potenz.

Aus diesem Grunde werden wir dannauch bei ihnen keine Weiterentwicklung erwarten dürfen. Die Erfahrung gibt dieser Auffassung recht. *Rehder* und mit ihm *Lubarsch* nahmen an, daß die Rhabdomyome des Herzens ihr unabhängiges Wachstum und ihre vollständige Aus-

bildung bereits in der Embryonalzeit zum Abschluß bringen. Hält man sich nicht allzu ängstlich an den Ausdruck „Abschluß der Embryonalzeit“, so trifft diese Auffassung sicher zu. Die Embryonalzeit überschreitet aber bei diesen Hemmungsbildungen wohl meist das intrauterine Leben, und gerade der Lubarschsche Fall zeigt das in ziemlich überzeugender Weise. Denn hier weist die nicht in die Rhabdomyombildung einbezogene Muskulatur noch eine Entwicklung auf, wie sie normalerweise um die Zeit der Geburt nicht mehr besteht. Das scheint mir wichtig zur Erklärung gewisser Befunde an jugendlichen Rhabdomyomen, wie sie z. B. *Bundschuh* erhoben hat, die mir in meinen wesentlich älteren Fällen niemals zu Gesicht kamen. Er unterscheidet an seinen Tumoren zwei Zonen, nämlich solche mit fortgeschrittenener Entwicklung, in denen sich die Blasen strecken und die quergestreiften Fibrillen zu Längszügen in Richtung der umgebenden normalen Herzfasern ordnen, und in weniger differenzierte Partien, die jede Ordnung der Fibrillen vermissen lassen. Die ersten Partien würden also, wenn auch verzögert, noch Anschluß an die normale Herzmuskelfaserentwicklung erreichen. Solche Übergangsbilder habe ich nie gefunden, vielleicht erklärt sich eben aus ihnen, daß man gar nicht so selten mitten im Rhabdomyom einige wenige anscheinend vollkommen normal gebildete Herzmuskelfasern findet.

Diese verzögerte Fähigkeit der Umbildung in normale Herzfasern wird sich aber meines Erachtens beschränken auf Elemente, die nicht hypertrophisch geworden, also aus der Bahn der normalen Entwicklung herausgetreten sind, sie werden daher auch ziemlich früh ihren Abschluß finden.

Das spätere Schicksal sind regressive Veränderungen. Sie machen sich kenntlich an Kernveränderungen und an Veränderungen des Plasmas, das seine Pseudopodien einzieht, die Fortsätze werden plump, ihr Plasma körnig, die entsprechenden Blasen werden kleiner und fallen zusammen. Diese Vorgänge verlaufen aber sehr langsam, erstrecken sich zu gleicher Zeit immer nur auf vereinzelte Elemente. So stürmischer, offenbar mit Nekrose verbundener Zerfall wie im *Rehderschen* Falle dürfte zu den seltenen Ausnahmen gehören. Auch das spärliche Bindegewebe vermehrt sich parallel dem Ausfall, sprengt einzelne Blasen vollkommen ab und zerdrückt sie schließlich.

Niemals habe ich Vorgänge beobachtet, die im Sinne eines progressiven Wachstums gedeutet werden könnten. Zwar habe auch ich wie *Bundschuh* und *Abrikossoff* vereinzelt Kernteilungsfiguren gefunden. Sie bedeuten aber nur eine Kernvermehrung bei auf der Höhe ihrer Entwicklung stehenden Rhabdomyomzellen, sie sind den auch normalerweise vorkommenden Kernvermehrungen an quergestreiften Muskelfasern gleichzusetzen; sie sind niemals von einer Zellteilung, also einer Zellvermehrung gefolgt.

Allmählich wird also die Masse der Rhabdomyomknoten abnehmen, an ihre Stelle tritt als Füllsubstanz Bindegewebe, wir werden also bei zunehmendem Alter des Trägers mit immer mehr reduzierten Restbeständen zu rechnen haben, letzten Endes werden sie auch vollkommen verschwinden können und nur mehr in ihrer Genese unklare Schwülen die Orte ihres früheren Standortes andeuten. Daß sie sich aber weit über das erste Kindesalter hinaus halten können, geht deutlich aus meinen Beobachtungen 4, 5 und 6 hervor. Vielleicht bringt weitere eingehende Untersuchung von Herzen bei tuberöser Sklerose noch weiteres

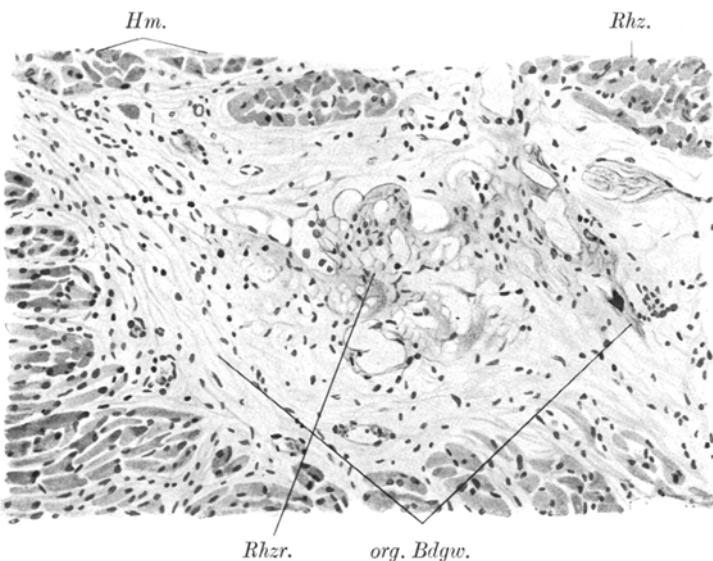


Abb. 3.

Hm. = Herzmuskel; *Rhz.* = Rhabdomyomzelle; *Rhcr.* = Rhabdomyomreste;
org. Bdgw. = Organisiertes Bindegewebe. *J.* = Infiltrat.

Material, jedenfalls sollte in solchen Fällen, auch wenn makroskopisch kein Befund erhoben wird, der feineren Untersuchung des Herzens vermehrte Aufmerksamkeit geschenkt werden (Abb. 3).

Schmincke hat in letzter Zeit eine sehr interessante Beobachtung über kongenitale Herzhypertrophie, bedingt durch diffuse Rhabdomyombildung, mitgeteilt und dabei verdienstvollerweise eine Diskussionsbemerkung Virchows, daß die kongenitale Herzhypertrophie durch ein diffuses Rhabdomyom bedingt sei, wieder ausgegraben und die Berechtigung dieser Annahme durch ein bisher nicht vorhandenes Beispiel belegt. Hier bestand, es handelte sich um einen Neugeborenen, der ganze Herzmuskel aus Rhabdomyomzellen, das Herz war doppelt faustgroß, die rechte Ventrikelwand über 1 cm dick. Das wäre das exstremste Beispiel von Herzrhabdomyom. Leider war der Erhal-

tungszustand der Leiche so mangelhaft, daß über das Gehirn keine Angaben mehr gemacht werden konnten.

Der *Lubarsch-Rehdersche* Fall ist ihm verwandt. Er zeigt neben großen, typischen Rhabdomyomen den übrigen Herzmuskel in einem Zustande der Hemmung, die Elemente entsprechen in ihrer Entwicklung nicht den um diese Zeit erreichten Zustand normaler Reife und gehen kontinuierlich in das Tumorgewebe über. Der Fall leitet dann über zu den weniger ausgeprägten bis etwa zu den nur durch multiple kleine Rhabdomyomzellenbildung angedeuteten wie etwa in meinem Beispiel 3.

Übereinstimmend wird festgestellt, daß sich die Rhabdomyome des Herzens ableiten aus embryonalen Muskelzellen. Dabei, wie *Abrikorsoff* andeutet, zu Atavismus seine Zuflucht zu nehmen, ist überflüssig. Das biogenetische Grundgesetz in allen Ehren, die Heranziehung der Phylogenie aber zur Erklärung pathologischer Bildungen ist erfahrungsgemäß sehr gefährlich und kann das schöne Gebiet der vergleichenden Pathologie nur in Mißkredit bringen.

Zusammenfassend läßt sich also sagen:

1. Die Rhabdomyome sind nicht an die früheste Kindheit gebunden, sondern lassen sich in einzelnen Fällen bis in das Alter weit nach der Pubertät verfolgen.

2. Es handelt sich bei ihnen fast ausschließlich um Fehlbildungen, die mit Mißbildungen in anderen Organen, besonders des Gehirns, der Nieren und der Haut vergesellschaftet sind.

3. Sie erweisen sich damit als Teilerscheinungen einer allgemeinen Entwicklungsstörung, die in einer abnormen Keimesbeschaffenheit begründet ist und nichts mit den durch mechanische Entwicklungsstörung bedingten Keimversprengungen im Sinne *Ribberts* zu tun hat.

4. Die Zellen wahren in der Form dauernd den embryonalen Typus, gehen aber in ihrer Differenzierung darüber hinaus und erreichen eine hohe Gewebsreife.

5. Diese Gewebsreife macht sie zu blastomatösem Weiterwachstum unfähig.

6. Das erklärt, daß in späteren Stadien nur regressive Veränderungen an ihnen zu beobachten sind. Diese machen sich geltend in einem langsam verlaufenden Schwund und einer sich anschließenden Substitution durch Bindegewebe, so daß schließlich nur Schwielen mit mehr oder weniger bedeutenden Resten von Rhabdomyomelementen ihre Lokalisation im Herzmuskel andeuten.