

Aus dem pathologisch-anatomischen Institut Zürich. — Direktor: Prof.
Dr. H. von Meyenburg.)

Über einen Fall von diffusem Rhabdomyom des Herzens.

Von

Erwin Uehlinger,

3. Assistent am path.-anat. Institut Zürich.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 15. Juli 1925.)

Rhabdomyome des Herzens sind sehr seltene Neubildungen und daher immer wieder gern beschrieben worden. Die häufige Verbindung mit tuberöser Hirnsklerose, Nierenmischgewächsen und anderen Organmißbildungen gibt zu zahlreichen Problemstellungen über die Beziehungen von Mißbildung und Geschwulst Anlaß. Stellt man die bis 1925 veröffentlichten Fälle zusammen, so kann man eine gleitende Reihe vom solitären, relativ noch selbständigen Rhabdomyom zum multiplen Rhabdomyom und zum diffusen, die Herzgestalt vollkommen nachahmenden Rhabdomyom herstellen. Da ein sicheres diffuses Rhabdomyom bis jetzt nur einmal von Schmincke beschrieben wurde, rechtfertigt sich wohl die Veröffentlichung eines zweiten ähnlichen Falles. Bei der Untersuchung wurde besonders auf die Beziehung der rhabdomyomatösen Gewebsbezirke zum Reizleitungssystem Rücksicht genommen.

Krankengeschichte (Chirurgische Klinik Zürich. Auszug aus Journal 109/24). Ein 20jähriger Fahrknecht, der in seiner Jugend Diphtherie und Masern durchgemacht hatte, bekommt 1 Woche nach einer kleinen Verletzung des 4. Fingers links, plötzlich einen klassischen Starrkrampf mit Kiefersperre, Nacken- und Rückenstarre und wird als Notfall am 6. XI. in die chirurgische Klinik eingewiesen. Das Endglied des 4. Fingers links wird, als Sitz der Verletzung und Eintrittspforte der Infektion exartikuliert. 600 Antitoxineinheiten Starrkrampfserum werden intralumbal, intravenös und subcutan eingespritzt; zur Milderung der Krämpfe Chlorhydrat und Morphin verabreicht. Der Puls ist regelmäßig, 88 Schläge in der Minute. Das Herz nicht vergrößert, die Töne rein, keine Geräusche. Die Atmung dagegen sehr angestrengt, vorwiegend abdominal. Die Temperatur beträgt bei Spitäleintritt 37° . Am Abend des ersten Tages setzt plötzlich eine sprunghafte Temperatursteigerung ein und 21 Stunden später tritt, bei 42° und 152 Pulsschlägen, Tod an Atemlähmung ein (7. XI. 16 Uhr 50 Min.).

Sektion: 689/151. Dr. Schnyder, am 8. XI. 1925, 10 Uhr. (Auszug aus dem Sektionsbericht). Männliche Leiche in gutem Ernährungszustand. Totenstarre überall sehr gut ausgebildet. Totenflecke über dem Rücken und Kreuzbein.

Augen o. B. Endglied des 4. Fingers abgesetzt. Operationswunde durch Naht geschlossen. Schädel; Schädeldach o. B. Dura mater an der Wölbung mit dem Schädeldach verwachsen. Pia mater, besonders über dem Großhirn gelbweiß verdickt. Gefäße weit, blutreich. Im Subarachnoidealraum reichlich klarer Liquor. Gefäße zart, blutreich. Hirngewicht 1680 g. Großhirn symmetrisch. Windungen regelmäßig, nicht verbreitert, nicht verhärtet. Ventrikel mittelweit, enthalten reichlich klaren Liquor. Ependym glatt, Plexus chorioidei zart, blutreich. Hirnsubstanz auf Schnitt gut durchfeuchtet. Rinde und Mark scharf getrennt. Stammganglien, Kleinhirn normale anatomische Zeichnung. Augenhintergrund o. B. Mittelohren trocken.

Brust- und Bauchhöhle. Bauch: Zwerchfellstand links und rechts 4. Rippe. Leber nicht zu sehen. Milz frei. Därme geblättert. Appendix frei. Blase o. B. Peritoneum viscerale und parietale grau, glatt und glänzend. Keine Flüssigkeit in der Bauchhöhle. Rippenknorpel leicht schneidbar. Im vorderen Mittelfeld neben wenig Fettgewebe eine $11\frac{1}{2} : 6 : 1$ cm messende Thymus. Lungen mäßig zurückgesunken und zusammengefallen, die Spitzen durch bindegewebige Stränge mit dem Brustkorb verwachsen. In den Brusthöhlen keine Flüssigkeit. Ductus thoracicus zart.

Im *Herzbeutel* finden sich 10 ccm einer klaren, gelblichen Flüssigkeit. Das Perikard innen glatt, glänzend. Herzgröße entspricht der Faust der Leiche. Spitze vom linken Ventrikel gebildet. Herz fest kontrahiert. Gewicht 348 g. Epikard zart. Auf der Vorderfläche des rechten Vorhofes eine flechtenartige, weißliche, durchscheinende Verdickung. Im Sulcus coronarius und an der Herzspitze wenig gelbes Fettgewebe. Beidseits vom Sulcus coronarius und entlang dem Ramus descendens anterior der Art. coronaria sinistra zahlreiche, 2–5 mm messende, subepikardiale Blutungen. Im Herzen reichlich dünnflüssiges Blut, daneben wenig Crotor und Speckhautgerinnsel. Venöse Ostien für 2 Finger durchgängig. Die arteriellen Ostien halten. Mitralis zart, an ihrer Ansatzstelle einige weiße, glatte Endokardverdickungen. Sehnenfäden schlank, zart. Tricuspidalis zart. Intima der Aortenklappen fleckenweise gelbweiß verdickt. Pulmonalis zart. Aorta misst über den Klappen 6 cm. Pulmonalis 5,7 cm.

Linker Vorhof nicht erweitert. Endokard glatt, zart. Linker Ventrikel mittelweit. Trabekel und Papillarmuskeln kräftig. Vom oberen Teile des Septums zieht ein falscher Sehnenfaden zum hinteren Papillarmuskel. Endokard glatt und glänzend, in der Aortenausflussbahn, entsprechend dem Verlauf des linken Schenkels des Reizleitungssystems, diffus verdickt. Die Verdickung zieht sich einerseits gegen die Herzspitze, andererseits gegen die Fußpunkte der Papillarmuskeln hin und geht allmählich in das nicht veränderte Endokard über. Die Kuppe des vorderen Papillarmuskels weist ebenfalls ein verdicktes Endokard auf. Myokard braunrot, transparent. Sowohl in der Seitenwand, als auch in der Vorderwand vereinzelte, grauweiße, leicht getrübte, unscharf begrenzte, 3–5 mm messende Knoten, die vorwiegend subendokardial, seltener subepikardial oder intramural liegen. Ein 12 : 15 mm messender Knoten findet sich am Fußpunkte des vorderen Papillarmuskels. Ein weiterer Knoten liegt direkt unter dem verdickten Endokard des Septums und setzt sich in zahlreiche kleine Neubildungen im Septummyokard fort. Mittlere Myokardbreite links 10 mm.

Rechter Vorhof nicht erweitert. Endokard zart. Rechter Ventrikel mittelweit. Endokard glatt. Über dem Moderatorband und der Kuppe des großen Papillarmuskels einige streifenförmige, durchscheinende Verdickungen. Myokard braunrot, transparent. In der Septumwand und in den Papillarmuskeln multiple, bis 5 mm messende, grauweiße Knötchen wie links. Mittlere Myokardbreite rechts 4 mm. Foramen ovale geschlossen. Aorta thoracica im Mittel $4\frac{1}{2}$ cm breit. Intima fleckweise gelblichweiß verdickt. Coronararterien zart, weit.

Zunge, Speiseröhre, Kehlkopf und Luftröhre o. B. Gaumenmandeln und Balgfollikel kräftig. Schilddrüse o. B.

Lungen voluminos, große Felderzeichnung, Septen anthrakotisch, große Blasen an den freien Rändern und an der Spitze. Pleura glatt, glänzend, mit Ausnahme der bindegewebigen Verwachsungen an der Spitze. Gewebe auf Schnitt in den oberen Partien graurot, in den unteren zunehmend dunkelrot und von vermehrtem Blutgehalt. Oberlappen und Randpartien der Unterlappen gut zusammendrückbar, nicht brüchig. Abstrichsaft reichlich, klar, gut lufthaltig. Schnittfläche in den Unterlappen gekörnt. Abstrichsaft trüb, stark bluthaltig, wenig lufthaltig.

Milz misst 13 : 8 : 2 $\frac{1}{2}$ cm. Oberfläche glatt, Schnittfläche dunkelrot, Trabekel zahlreich, zart. Follikel mittelgroß. Abstrichsaft reichlich, trüb. Konsistenz sehr weich. Brüchigkeit vermehrt. Nebennieren o. B. *Nieren*: Fettkapsel kräftig. Fibröse Kapsel zart, leicht abziehbar. Nieren messen 12 $\frac{1}{2}$: 3 : 2 cm. Oberfläche glatt, deutliche Renculuszeichnung. Schnittfläche glatt, transparent, Rinde und Mark gut getrennt, mittlere Rindenbreite 6 mm. Nierenbecken mittelweit, Mucosa glatt, gut bluthaltig.

Magen, *Darm* und *Gekröse* o. B. *Bauchspeicheldrüse* kräftig, Läppchen mittel groß, Stroma schmal. *Leber* misst 26 $\frac{1}{2}$: 17 $\frac{1}{2}$: 6 $\frac{1}{2}$ cm. Oberfläche glatt. Schnittfläche glatt, transparent. Zeichnung deutlich, Läppchen innen graurot, außen gelb, Glissonsche Scheiden nicht verbreitert, Brüchigkeit nicht vermehrt. *Gallenblase* o. B. *Aorta abdominalis*, *Becken-* und *Beingefäße* o. B.

Harnblase o. B. *Prostata* mittelgroß, normale Zeichnung, *Hoden* und *Nebenhoden* o. B. In den Wirbelkörpern rotes Knochenmark.

Pathologisch-anatomische Diagnose: *Tetanus traumaticus*, *Hypostatische Pneumonie in beiden Lungen*, *subakuter Milztumor*, *diffuses Rhabdomyom des Herzens*, *Leptomeningitis chronica fibrosa*, *chronisch-substantielles Lungenemphysem*, *Struma colloidès diffusa*.

Die *histologische* Untersuchung von Lungen, Milz, Nieren und Leber bestätigten den makroskopischen Befund. Gehirn und Pankreas wurden histologisch nicht untersucht.

Das *Herz* wurde radiär, parallel der Herzachse aufgeschnitten, der linke Ventrikel in 13, der rechte in 8 Sektoren zerlegt und so Ausdehnung und Lage der Neubildungen bestimmt. Fast auf jeder Schnittfläche finden sich die blaßroten, unscharf begrenzten, leicht getrübten, bald fließend in das Myokard übergehenden, bald durch ein bindegewebiges Septum vom Myokard getrennten Geschwülste. Bevorzugt sind die subendo- und subepikardiale Lage. Das kommt besonders deutlich am Septum ventriculorum zum Ausdruck, wo die längsverlaufenden subendokardialen Muskelzüge fast vollkommen in Tumor umgewandelt sind, während das Krehlsche Triebwerk, in der Mitte der Scheidewand, nur wenige kleine Knoten aufweist. Ebenso sind Trabekel und Papillarmuskeln fast vollkommen in Geschwulstmassen aufgegangen. Der linke Ventrikel ist im gesamten bedeutend stärker verändert als der rechte, wo man, außer einigen kleinen, am Fußpunkte der Papillarmuskeln gelegenen Knötchen, nur normales braunrotes, durchscheinendes Myokard vorfindet. Der linke Vorhof ist frei, der rechte ebenfalls, bis auf ein kleines 2 : 2 mm messendes Knötchen in der Seitenwand nahe der Atrioventrikulargrenze. Herzhöhlen frei. Zur histologischen Untersuchung wurden von allen Sektoren, mit Ausnahme des Septums, Gefrierschnitte und Paraffinschnitte gemacht, mit Hämalaun-Eosin, van Gieson und Sudan III gefärbt.

Bei Lupenvergrößerung stellen die hellen Myokardfelder ein sehr zartes, regelmäßiges Maschenwerk dar, das zum Teil durch ein wechselnd breites, bindegewebiges Septum vom normalen Myokard getrennt wird, meist aber ohne Scheidewand einfach an dieses angrenzt, oder aber, unter Verkleinerung der Maschen und Zunahme

des Plasmas, ohne scharfe Grenze in das normale Myokard übergeht. Bei starker Vergrößerung erkennt man, daß die Tumoren sich aus größtenteils quergetroffenen, fibrillenarmen, sarkoplasmareichen, röhrenförmigen Muskelfasern zusammensetzen. Die Fibrillen sind auf eine schmale, randständige Ringschicht beschränkt und bilden das eigentliche Netzwerk. Der Kern liegt der Fibrillenschicht meist direkt an, viel seltener ist er isoliert, zentral gelegen und nur an feinen Protoplasmäfäden im peripheren Sarkoplasmamantel aufgehängt (Spinnenzellen von *Cesaris-Dehmel*). Vorherrschend ist eine große, ovale Kernform, mit zahlreichen Chromatin-körnchen und 1–3 Nucleolen. Vereinzelt findet man aber in allen Gewächsgebieten vielgestaltige, bizarre Kernformen mit einem dichten, homogenen, stark basophilen Kernplasma. Kernteilungsfiguren fehlen. Fett läßt sich in den Muskelfasern nicht nachweisen; dagegen mit der Bestschen Carminfärbung reichlich feinkörniges Glykogen.

In den fibrillenärmsten Bezirken, die entsprechend den großen Vakuolen sehr licht gebaut sind, sind die Fasern bei den verschiedensten Schnittrichtungen quergetroffen, was auf einen stark gewundenen Faserverlauf deutet (*Ribbert*). Solche Stellen finden sich in meinem Falle nur spärlich. Viel öfters zeigen die Muskelfasern einen relativ breiten Fibrillenmantel, kleine zentrale Vakuolen und eine gewisse Einheitlichkeit im Faserverlauf, unter Einordnung in den allgemeinen Herzfaserverlauf. Von den so gebauten Knoten finden sich zahlreiche Übergänge zu dem normalen Myokard, indem unter weiterer Zunahme der Fibrillen auf Kosten der Vakuolen, die Geschwulstbestandteile fließend in die ausdifferenzierten typischen Herzfasern übergehen. In diesen Übergangsstellen sind die hellen Muskelfasern öfters längsgeschnitten. Sie zeigen in regelmäßigen Abständen leichte Einschnürungen, zwischen denen je ein Kern liegt. Die Fibrillen verlaufen durch mehrere Segmente. Zellgrenzen lassen sich keine feststellen. Auch auf Querschnitten gehen die Fibrillenmäntel benachbarter Tumorfasern, ohne Grenze, fließend ineinander über; diese stellen also ein Syncytium dar.

Wird das Geschwulstgewebe durch ein bindegewebiges Septum vom normalen Myokard getrennt, so dringen zahlreiche schmale Stroma zwischen die hellen Muskelfasern ein. Sonst aber findet man nur wenig Bindegewebe entlang den zahlreichen, zartwandigen Gefäßen, die die Knoten durchziehen. Nur die im Vorhof gelegene Geschwulst zeigt vermehrtes Stroma, indem jede der Muskelfasern von feinen Bindegewebefibrillen umsponten wird. Die Kerne des Stromas sind spindelig und nur in geringer Zahl vorhanden. Das Zwischengewebe ist nicht infiltriert.

Das übrige Myokard zeigt mittelbreite Muskelfasern, mit deutlicher Längs- und Querstreifung mit wenig, den Kernpolen aufgelagertem, braunem Pigment. Das Stroma ist schmal, fibrillär, nicht infiltriert. Auch die Fasern in unmittelbarer Nachbarschaft der Gewächse zeigen weder Druck- noch Entartungserscheinungen.

Seit v. *Recklinghausen*, der im Jahre 1863 das erste Rhabdomyom des Herzens beschrieben hatte, bis in die neueste Literatur, überrascht die große Eintönigkeit in der histologischen Beschreibung des Rhabdomyoms. Immer wieder finden sich die großen, breiten, fibrillenarmen, sarkoplasmareichen, vakuolären, quergestreiften Muskelfasern mit zentral oder exzentrisch gelegenem Kern, wie ich sie auch in meinem Falle wiedergefunden habe. Es handelt sich um ein sicheres Rhabdomyom des Herzens, und das besondere liegt nicht in der Histologie, sondern in der diffusen Ausbreitung des Geschwulstgewebes.

Die einstige Streitfrage, die Lage der Vakuolen betreffend, intracellulär oder intercellulär, hat *Seiffert* in seiner sehr eingehenden Unter-

suchung durch Vergleichen der Tumorfasern mit embryonalen quer-gestreiften Skelettmuskelfasern und embryonalen Herzmuskelfasern, die ganz denselben Bau aufweisen, gelöst. Mit zunehmender Differenzierung nehmen die Fibrillen auf Kosten der Vakuolen zu, so daß die vollendete Muskelfaser ein solides Gebilde darstellt. Die Lage der Vakuolen ist damit eindeutig als intracellulär bestimmt, was um so wahrscheinlicher ist, als eine endotheliale Auskleidung der Hohlräume nie nachgewiesen werden konnte. *Seiffert* kommt daher zum Schluß, daß es sich bei den Rhabdomyomfasern um „ins Riesige angewachsene embryonale Muskelzellen handelt, deren eigenartiger Bau auf die behinderte oder ganz eingestellte Bildung der Muskelschicht, bei gleichzeitiger übermäßiger Entwicklung des zentralen strukturlosen Protoplasmas zurückzuführen wäre“.

Eine Beziehung der Geschwulstfasern zum Reizleitungssystem war bei der diffusen Entwicklung des Rhabdomyoms, seiner hauptsächlichen Verteilung im Verlaufe des linken Schenkels und im Ausbreitungsgebiet der Purkinjeschen Fasern von vornherein nicht unwahrscheinlich. Entsprechende Untersuchungen haben bis jetzt nur *Amersbach-Hadorn* angestellt, wo der linke Schenkel seinen Verlauf über die Rückwand eines großen, solitären Rhabdomyomknotens in der Vorderwand des linken Ventrikels nahm. Ein Übergang der Gewächsfasern in die spezifischen Fasern konnte nicht festgestellt werden. Auch *Bundschuh* konnte in seinem Fall keine Übergänge von Purkinjeschen Fasern in Neubildungsbestandteile finden, trotzdem Tumor und Purkinjesche Fasern unmittelbar nebeneinander gelegen hatten.

Zur Untersuchung der Beziehungen des Rhabdomyoms zum spez. Muskelsystem habe ich das ganze Septum in Paraffin eingebettet und auf Serien untersucht, bei transversaler Schnittrichtung. Färbung abwechselnd mit Hämalaun-Eosin und *van Gieson*. Atrioventrikular-knoten und auch der Anfangsteil des Stammes, in seinem Durchtritt durch den Annulus fibrosus sind vollkommen unverändert und kräftig entwickelt. Im weiteren Verlauf des Bündels, als dreieckiger Strang auf der Spitze des Ventrikelseptums reitend, treten auf Schnitt 452, auf der rechten Seite vereinzelt breite, fibrillenarme Fasern auf, mit zentralen Vakuolen und großen ovalen, bläschenförmigen oder massigen, vielgestaltigen Kernen. Die Lage, Größe und Gestalt des spez. Muskelsystems werden dadurch aber nicht verändert. In den folgenden Schnitten nehmen die hellen Muskelfasern an Zahl zu auf Kosten der normalen und bilden schließlich drei, von zarten Bindegewebsfibrillen umspinnene Bündel, die den rechten unteren Bezirk des Stammes einnehmen (Abb. 1). Übergänge in die nicht veränderten spez. Muskelfasern lassen sich nicht feststellen, da die hellen Fasern alle quergetroffen sind. Das Reizleitungssystem bleibt im ganzen durch ein breites Bindegewebsseptum

immer scharf von der ebenfalls in Rhabdomyom umgewandelten Spitze der Septummuskulatur getrennt. Bis zu Schnitt 520 nehmen die fibrillenarmen, breiten Muskelfasern an Zahl zu und belegen in ihrer größten Entwicklung etwa ein Drittel des Bündelquerschnittes. In den folgenden Schnitten nehmen sie rasch ab und sind auf Schnitt 557 vollkommen verschwunden. Mit Schnitt 537 setzt der Abgang des linken Schenkels

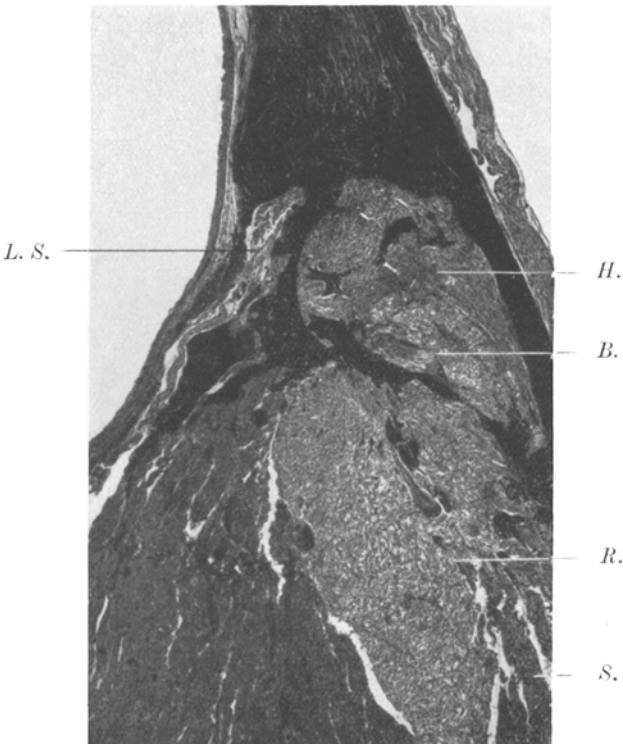


Abb. 1. Schnitt 520. Rhabdomyomatöse Muskelbündel im rechten unteren Sektor des Hisschen Bündels. (Färbung Hämalaun-Eosin). *H.* = His'sches Bündel; *L. S.* = Linker Schenkel des Reizleitungssystems; *S.* = Septum ventriculorum; *B.* = Rhabdomyomknoten im His'schen Bündel; *R.* = Rhabdomyomknoten im Septum.

des Reizleitungssystems ein, ohne Fasern aus den rhabdomyomatösen Bündeln zu ziehen. Beide Schenkel bleiben in ihrem weiteren Verlauf durch Bindegewebe und Lymphgefäß von Myokard und Rhabdomyom gut geschieden. Fibrillenarme vakuolare Fasern treten nicht mehr auf.

Nach der Verteilung kann man 3 Gruppen von Rhabdomyomen unterscheiden:

1. solitäre,
2. multiple,
3. diffuse.

Solitäre Rhabdomyome haben beschrieben *Hlava*, *Wolbach*, *Ehrnroth*, *Hirsinger-Jägerskiöld*, *Amersbach-Hadorn*, *Omo di Zorini*.

Legende: RM. = Rhabdomyom; TS. = tuberkulöse Hirnsklerose; NT. = Nierenmischtumor; NG. = Neugeboren.

Tabelle 1. Solitäre RM.

<i>Hlava</i>	14 Tage	Gewächs, dem linken Ventrikel aufsitzend	—
<i>Wolbach</i>	10 Mon.	Neubildung im rechten Ventrikel, von Septum und hinteren med. Papillarmuskel ausgehend	Lumbo - Sakralrhachischisis. Mult. Neuroglianester in Hirnrinde u. Rückenmarkshäuten
<i>Ehrnroth</i>	7 „	Großer Knoten, fast die ganze linke Ventrikelseite einnehmend	—
<i>Hirsinger-Jägerskiöld</i>	7½ „	Knoten an der Herzspitze, große Teile der hinteren Kammerwand und des Septums bildend	—
<i>Amersbach-Hadorn</i>	7 Tage	Gewächs an der Atrioventrikulargrenze, einen Teil der vorderen linken Kammerwand bildend und ins Septum reichend	—
<i>Steinbiß VI</i>	35 Jahre	Daumennagelgroßer Knoten an der Spitze des linken Ventrikels	—
<i>Omo di Zorini</i>	2½ „	2 cm große Neubildung in der rechten Kammerwand, nahe der Herzspitze	Keine Angaben

Die solitären Rhabdomyome sind also mit Vorliebe an der Herzspitze gelegen, meist durch eine bindegewebige Kapsel abgegrenzt und nur selten mit anderen Tumoren oder Mißbildungen vergesellschaftet. Im Gegensatz dazu herrschen bei den multiplen Rhabdomyomen Übergänge ins normale Myokard vor, und die häufige Kombination mit tuberöser Sklerose oder Nierenmischgewächsen lenkte schon früh die Aufmerksamkeit auf sich. Multiple Rhabdomyome sind beschrieben worden von *Recklinghausen*, *Virchow* usw. (s. Tab. 2).

Den Übergang zu den diffusen Rhabdomyomen bilden alle diejenigen Fälle, wo neben scharf umschriebenen Knoten sich verstreut um Myokard nur mikroskopisch nachweisbare fibrillenarme Fasern fanden oder wo diese in Gestalt von Schwielen in das Myokard eingelagert sind (*Abricoff*, *Rehder*). Dahin gehört auch der von *Ribbert* veröffentlichte Fall, wo bei einem 1 Jahr alten Kinde mit tuberöser Sklerose neben 12, nicht über kirschengroßen Rhabdomyomknoten, sich mikroskopisch noch zahlreiche undifferenzierte Muskelfasern im übrigen Myokard nachweisen ließen.

Den Aufbau aller Herzmuskelfasern aus Rhabdomyomfasern, das letzte Glied dieser Reihe, hat bis heute einzig *Schmincke* beschrieben. Er

Tabelle 2. *Multiple RM.*

<i>Recklinghausen</i>	NG.	Knoten in beiden Ventrikelwänden	TS.
<i>Virchow</i>	"	Knoten in beiden Ventrikelwänden	—
<i>Kolisko</i>	2 Mon.	Kleine Knoten im Conus arteriosus dext. und in der vorderen Wand des rechten Ventrikels	—
<i>Cesaris-Dehmel</i>	3 Jahre	Großer Tumor an der Herzspitze, zahlreiche kleine Tumoren in der l. Ventrikelwand und im Septum	TS. Nierenzysten
<i>Seiffert</i>	20 Mon.	Großer Tumor an der Herzspitze, kleine Knoten in den Ventrikelwänden und Septum	Nierenzysten
<i>Rothe</i>	—	Mult. RM. Keine näheren Angaben	—
<i>Ponfick I</i>	3 Jahre	Ein großer Knoten in der Vorderwand des rechten Ventr., mehrere in der linken Ventrikelwand	TS.
<i>Ponfick II</i>	7 Mon.	Tumoren in beiden Ventrikelwänden	TS.
<i>Bonomo-Cagnetto</i>	1½ Jahr	Multiple Tumoren } Keine näheren Angaben	TS.
<i>Knox-Shorer</i>	7 Mon.	Multiple Tumoren } Angaben	—
<i>Abricosoff</i>	3 Jahre	Multiple Knoten in beiden Ventrikelwänden, zwei große in der Vorderwand des linken Ventrikels	TS.
<i>Kaufmann I</i>	3 "	Multiple Knoten	TS. NT.
<i>Kaufmann II</i>	7 "	Multiple Tumoren	TS. NT.
<i>Schulgin I</i>	6 Tage	Multiple Tumoren in beiden Ventrikelwänden	TS. NT.
<i>Schulgin II</i>	6 Jahre	Multiple Tumoren in beiden Ventrikelwänden	TS.
<i>Bundschu</i>	2 "	Tumoren im linken Ventrikel, Herzspitze u. Septum. Ein Knoten bestand vorwiegend aus Fettgewebe	TS. NT. Adenoma sebaceum
<i>Jonas</i>	6 Mon.	Multiple Knoten in beiden Ventrikelwänden. Ein kl. Knoten im r. Vorhof, zwischen Vena cava sup. u. inf.	TS.
<i>Kawamura</i>	4 Jahre	Multiple Knoten in beiden Ventrikelwänden und besonders im Septum. Hirsekorngroßer Knoten im l. Vorhof, 1 cm oberhalb der Fossa ovalis	TS.? Hirn nicht seziert. NT. Primitive Zellinseln im Pankreas
<i>Mönckeberg</i>	14 Mon.	Multiple Knoten, besonders an den Ansatzstellen der Tricuspidal- und Mitralklappen gelegen	Fehlen der rechten Niere samt Gefäßen
<i>Rehder</i>	NG.	Großer Tumor an der Herzspitze bis ins Septum reichend, kleiner Knoten in der r. Ventrikelwand	—
<i>Mittasch I</i>	4 Mon.	RM.-Knoten im r. Vorhof, mehrere Tumoren im unteren Drittel d. med. Wand des Conus arter. und in der unteren Hälfte d. Vorhofseptums	TS. NT.
<i>Mittasch II</i>	14 Jahre	{ Keine näheren Angaben	TS. NT.
<i>Mittasch III</i>	31 "	{ Keine näheren Angaben	TS. NT. Angiomylipom der Leber

Tabelle 2 (Fortsetzung).

<i>Steinbiss, Rehder I und II</i>	—	RM. als solche von Lubarsch sicher erkannt, im übrigen keine näheren Angaben	—
<i>Steinbiss I</i>	5 Jahre	Knoten in der linken Ventrikelwand, Septum und Papillarmuskeln des rechten Ventrikels	TS. Fibroepitheliome der Gesichtshaut
<i>Steinbiss II</i>	8 „	Zahlreiche Knoten, besonders in der rechten Ventrikelwand. Großer Knoten in der linken Herzspitze	TS. NT.
<i>Steinbiss III</i>	10 „	Multiple Knoten in beiden Ventrikelwänden	TS. NT. Adenoma sebaceum
<i>Steinbiss IV</i>	16 „	Knoten im Septum und schwielenähnliche RM.-Herde in der linken Ventrikelwand	TS. NT. u. Nierencysten
<i>Steinbiss V</i>	21 „	Zwei erbsengroße Knoten im rechten Herzohr	TS. NT.

fand bei der Sektion eines kurz nach der Geburt gestorbenen Knaben ein doppelt normal großes Herz, das 140 g wog. Die Wanddicke des linken Ventrikels betrug 13 mm, des rechten 11 mm. Histologisch bestand das ganze Myokard aus fibrillenarmen, protoplasmareichen Muskelfasern.

Die Rhabdomyome des Herzens kann man in 2 Gruppen teilen, solche, die eine gewisse Selbständigkeit in bezug auf Form, Aufbau und Lage zeigen, und solche, die einfach die normale Herzmuskulatur ersetzen, ohne die Gestalt des Herzens zu verändern. Den ersten Typus repräsentieren die großen, der Herzspitze aufsitzenden Neubildungen und die zahlreichen, zwischen den Maschen der Trabekel liegenden Knötchen. Diese Tumoren sind mehr oder weniger scharf durch zarte Bindegewebszüge vom übrigen Myokard getrennt und stellen bei exponierter Lage Zirkulationshindernisse dar. So führte in dem ersten, von Ponjick beschriebenen Fall ein, von der Vorderwand des rechten Ventrikels ausgehendes Rhabdomyom, durch Druck auf das vordere Tricuspidalsegel, zu einer transversalen Einengung des venösen Ostiums. Die weitere Kreislaufbelastung durch eine lobuläre Pneumonie führte den Tod des 7 Monate alten Kindes herbei. Das ausgesprochenste Beispiel der zweiten Gruppe bildet der Fall von Schmincke, wo die Gestalt des Herzens vollständig erhalten geblieben war, das ganze Myokard aber typisch rhabdomyomatöse Struktur angenommen hatte. Am zahlreichsten sind natürlich die Mischformen, wo die Geschwülste in der Herzwand ihren Ursprung nehmen und Endokard und Epikard an zahlreichen Stellen vorwölben.

Die meisten Rhabdomyomherzen erliegen der Mehrbelastung im Verlaufe einer zufälligen Krankheit in den ersten Lebensjahren.

Neugeborene	4 Fälle
Gestorben im 1. Lebensjahr	12 Fälle
Gestorben im 2. Lebensjahr	4 Fälle
Gestorben im 3. Lebensjahr	5 Fälle

Gestorben im 4., 5., 6., 7., 8., 10., 14., 16., 20., 21., 31. und 35. Lebensjahr je 1 Fall.

Eine Ausnahme macht der hier beschriebene Fall, wo trotz weitgehender Ersetzung des Myocards durch fibrillenarme Fasern das Herz voll leistungsfähig blieb. Der 20jährige Patient zeigte trotz seines schweren Berufes als Fahrknecht nie Erscheinungen von Herzinsuffizienz. Die Pulszahl stieg während des agonalen Fiebers von 88 auf 157. Der Tod war ein Erstickungstod und kein Herztod. Diese Unterschiede in der Leistungsfähigkeit des Herzens sind bedingt durch die relative Größe des Rhabdomyoms in Beziehung zur Herzgröße, seine Lage im Myokard und in bezug auf den Klappenapparat und durch die verschiedenen starke Einengung der Herzhöhlen. In meinem Falle hatte die rhabdomyomatöse Entartung vor allem die spongiöse und subepikardiale Schicht des Myocards betroffen, während das zirkuläre Triebwerk im großen und ganzen frei geblieben war. Es läßt sich daher sehr wohl vorstellen, daß die fibrillenarmen Fasern, die zum größten Teil die normale Faserrichtung beibehalten hatten, einer Verlängerung des Herzschlauches in der Systole durch isometrische Kontraktion genügend Widerstand leisten konnten. Die Verkleinerung des Kammervolumens war durch das fast vollkommen unversehrte Krehlsche Triebwerk gesichert. Auch die beiden von *Steinbiss* beschriebenen Rhabdomyome bei 21- und 35jährigen Individuen sind, bei Berücksichtigung der Größe und Lage der Knoten, ohne weiteres verständlich. In einem Fall lagen zwei kleine Knoten im rechten Herzohr, im andern Fall ein daumennagelgroßer Knoten an der linken Herzspitze. In beiden Fällen konnte weder durch Größe, noch durch Lage der Gewächse außerhalb der zirkulären Schicht die Herzarbeit gefährdet sein. Bei den Frühverstorbenen findet man dagegen durchwegs große Gewächse an der Herzspitze, in der linken Herzkammerwand, im Septum, große Teile des Krehlschen Triebwerkes ersetzend (diffuses Rhabdomyom von *Schmincke*) und die Herzhöhlen oft stark einengend, so daß diese Herzen durch die Tumoren (Fall *Ponfick*, Stenose der Tricuspidalis) sehr schwer geschädigt und in der Arbeit behindert waren. Da in diesen Fällen die Rhabdomyomfasern sich durch ihre regellose Anordnung auszeichnen, so hat eine Kontraktion keine Wirkung.

Rhabdomyome sind Zufallsbefunde und erfüllen die *Krehlschen* Kriterien zur Diagnose eines Herzgewächses eigentlich nie. Eine Ausnahme macht der von *Ponfick* erwähnte Fall, wo seit der Geburt eine Stenose des rechten venösen Ostiums an einen primären Herztumor denken ließ. Oft tritt der bei Herzgeschwülsten häufige plötzliche Tod ein (*Hlava, Kolisko, Ehrnrooth, Schmincke*).

Die Rhabdomyome sind angeboren. Dafür sprechen ihr gehäuftes Vorkommen bei Kindern und Neugeborenen, die Bevorzugung der ältesten Myocardschichten (subepi- und subendokardial), der vollkommen abgeschlossene histologische Aufbau und ihr ersetzender, nicht verdrängender Charakter (fehlen von Verdrängungsscheinungen in der Umgebung). Die multiplen Rhabdomyome stellen dabei die viel weitgehendere Entwicklungsstörung dar. Während die solitären Rhabdomyome ihre Entstehung wahrscheinlich nur einer lokalen Gewebsmißbildung verdanken, liegt den multiplen Rhabdomyomen eine Störung der gesamten Organanlage zugrunde, und es zeigt sich der viel allgemeinere Charakter der Mißbildung auch in der häufigen Kombination mit tuberkulöser Sklerose, Nierenmischgewächsen, multiplen Darmpolypten, Pankreasmißbildungen (*Kawamura*), Angiomyolipom der Leber (*Mittasch*).

Zum Schluß möchte ich noch meinem leider so früh verstorbenen Chef, Herrn Prof. *Hedinger*, für die Überlassung des Materials, Herrn Prof. von *Meyenburg* für die Durchsicht der Präparate und die Begutachtung der Arbeit, Herrn Prosektor Dr. von *Albértini* für wertvolle Ratschläge bei der Bearbeitung des Materials meinen herzlichen Dank aussprechen.

Literaturverzeichnis.

- Abricosoff*, Ein Fall von multiplem Rhabdomyom des Herzens und gleichzeitiger kongenitaler herdförmiger Sklerose des Gehirns. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **45**, 376. 1909. — *Amersbach-Hadorn*, Ein Fall von solitärem Rhabdomyom des Herzens vom klinischen und pathologisch-anatomischen Standpunkt. Frankfurt. Zeitschr. f. patol. Anat. **25**, 124. 1921. — *Bundschuh*, Ein weiterer Fall von tuberkulöser Sklerose des Gehirns und Tumoren der Dura mater, des Herzens und der Nieren. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **44**, 124. 1924. — *Bonome-Cagnetto*, ref. nach *Seiffert*. — *Cesaris-Dehmel*, ref. nach *Seiffert*. — *Ehrnroth*, Zur Kenntnis der Myome des Herzens. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **51**, 262. 1911. — *Hirsinger-Jägerskiöld*, Ein Beitrag zur Frage der kong. Herzrhabdomyome, ref. im Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **27**, 1916. — *Hlava*, Sbornik lekarsky. 1886, ref. nach *Kolisko*. — *Jonas*, Zur Histologie der tuberkulösen Sklerose an der Hand eines durch Rhabdomyom des Herzens komplizierten Falles. Frankfurt. Zeitschr. f. pathol. Anat. **11**, 105. 1902. — *Kaufmann*, Lehrbuch der spez. Anatomie 1922, S. 62. — *Kawamura*, Ein Fall mit mehreren Geschwulstmißbildungen, darunter eine Pankreasmißbildung. Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **24**, 801. 1913. — *Knox in Stover*, ref. nach *Wolbach*. — *Koch*, Der funktionelle Bau des menschlichen Herzens. Urban und Schwarzenberg, Berlin 1922. — *Kolisko*, Über kongenitale Herzmyome. Wien. med. Jahrbücher, neue Folge, 2. Jahrgang, 1887. — *Mittasch*, Drei Fälle von tuberkulöser Sklerose mit Rhabdomyom. Münch. med. Wochenschr. 1922, S. 571. — *Mönckeberg*, Multiple Rhabdomyome des Herzens. Münch. med. Wochenschr. 1919, S. 2108. — *Mönckeberg*, Rhabdomyom. Handbuch d. spez. Anatomie, Springer, Bd. 2. 1924. — *Mönckeberg*, Das spez. Muskelsystem. Ergebni. d. allg. Pathol. u. pathol. Anatomie **19**, 328. 1924. — *Omo di Zorini*, Sopra un caso di rhabdomioma del cuore. Giorn. di biologia e medicina sperimentale **1**, 1. 1923; Ref. im Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat.

32, 350. 1923. — *Ponfick*, Über kongenitale Rhabdomyome des Herzens und deren Kombination mit der disseminierten Form der echten Hirnsklerose. Verhandl. d. dtsc. pathol. Ges. 1901, S. 226. — *Recklinghausen*, Monatsschr. f. Heilk. 20, ref. nach *Kolisko*. — *Rehder*, Ein Beitrag zur Kenntnis der sog. Rhabdomyome des Herzens. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 217, 174. 1914. — *Ribbert*, Das Rhabdomyom des Herzens bei tuberöser Sklerose. Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 26, 240. 1919. — *Schmincke*, Herzhypertrophie, bedingt durch eine diffuse Rhabdomyombildung. Beitr. z. allg. Pathol. u. z. pathol. Anat. 70, 513. — *Schulgin*, Zur Frage über die Genese des Rhabdomyoms des Herzens. Ref. nach Zentralbl. f. Herz u. Gefäßkrankh. 5, 33. 1913. — *Seiffert*, Die kongenitalen, multiplen Rhabdomyome des Herzens. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 27, 145. 1900 und Verhandl. d. dtsc. pathol. Ges., 3. Jahrgang, 1900, S. 64. — *Steinbiss*, Zur Kenntnis des Rhabdomyoms des Herzens und seiner Beziehungen zur tuberösen Sklerose. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 243, 22. 1921. — *Virchow*, Die krankhaften Geschwülste. Bd. 3, S. 96. — *Virchow*, Sein Archiv 30, 468. 1864, ref. nach *Kolisko*. — *Wolbach*, The congenital Rhabdomyom of the heart. Journ. of med. research 16, 496. 1907.