

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Bonn [Direktor: Prof. Dr. W. Ceeßen] und dem Pathologischen Institut der Universität Berlin [Direktor: Prof. Dr. R. Rössle].)

Über die fibro-elastösen Hamartien des Myokards (sog. Herzfibrome).

Von

Dr. A. Symeonidis und Dr. A. J. Linzbach.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 3. Juli 1937.)

Einleitung.

Als Herzfibrome wurden die verschiedenartigsten Gebilde am Herzen beschrieben, für die, ebenso wie für die anderen Hauptformen der primären Herzgeschwülste, die Rhabdomyome und Myxome, die Frage besteht, nämlich, ob diese Bildungen wirkliche Blastome sind. War früher das Interesse für die primären Herztumoren wegen ihrer großen Seltenheit vor allem ein kasuistisches, so steht heute die Frage nach der Natur dieser Bildungen im Vordergrund.

Auf Grund unserer eigenen sowie der gleichen Fälle des Schrifttums werden wir versuchen, eine gut charakterisierte Gruppe von eigenartigen, tumorähnlichen, solitären Fibroelastosen des Herzfleisches zusammenzustellen. Um die Umrisse dieser Gruppe möglichst scharf zu gestalten, sie von fremden, gleichnamigen Gebilden des Herzens zu trennen und ihre Stelle in der großen Gruppe der Herztumoren zu bestimmen, müssen wir zu einem kurzen Überblick über die primären Herztumoren übergehen.

Entsprechend den 3 Gewebsteilen des Herzens sind drei verschiedene Arten von Herztumoren zu unterscheiden: Tumoren des Epikards, des Myokards und des Endokards.

Die Epikardgeschwülste gehören nicht zu den eigentlichen Herztumoren, sondern zur Gruppe der Geschwülste der serösen Häute und sind als echte Blastome anzusehen.

Den Haupttyp der endokardialen Tumoren stellen die sog. Myxome des Herzens dar. Diese Tumoren, die meist als umfangreiche, polypöse Gebilde erscheinen, haften häufig mit einem Stiel an der Scheidewand des linken Vorhofs. Wegen ihrer manigfältigen Zusammensetzung werden sie auch als Hämangiofibromyxoelastome, Fibromyxoelastome oder einfach Fibrome bezeichnet. Thorel hat als erster bewiesen, daß es sich bei diesen Gebilden meistens um organisierte Thromben handelt, was später mehrfach für den größten Teil der Herzmyxome bestätigt wurde. Chiari erkennt aus der großen Anzahl der bis 1931 beschriebenen Herzmyxome nur 4 Fälle als echte Blastome an. Diese werden als Produkte des embryonalen Schleimgewebes des Herzens (Ribbert) oder von Anomalien des Septum atriorum hervorruhend (Marchand) angesehen. Dasselbe gilt auch für die noch selteneren kleinen papillomatösen und warzenartigen Gebilde an den Herzklappen, die meistens auch nicht

als echte Geschwülste gedeutet werden, sondern als organisierte Thromben, Reste einer abgelaufenen Endokarditis oder den *Lamb*schen Exkreszenzen nahestehende Gebilde.

Von den Tumoren des Myokards haben die Fälle von Hämangiomen, Lymphangiomen, Leiomyomen und Sarkomen wegen ihrer äußerst großen Seltenheit, und da sie für das Herzfleisch nicht spezifisch sind, für die Frage der Natur der hier behandelten Herztumoren fast keine Bedeutung. Spezifisch und charakteristisch für das Herzfleisch sind die bekannten Rhabdomyome. Diese Gebilde erscheinen meist in Form von Knoten und Knötchen, die manchmal nur mikroskopisch sichtbar sind, oder es besteht auch oft eine diffuse „Rhabdomyose“ des Herzens. Die Rhabdomyome werden durch ihre glykogenreichen „Spinnenzellen“ gekennzeichnet. In ihrem mikroskopischen Aufbau sowie in ihrem Wesen haben aber diese Herzrhabdomyome nichts mit den echten Blastomen der quergestreiften Muskulatur zu tun. Deshalb werden sie von *Fischer-Wasels* als „Cordomyome“ bezeichnet, was ihren dem Herzen eigenen Charakter hervorhebt, nicht aber ihre Natur treffend kennzeichnet. Trotz der mit Nachdruck von *Ribbert* vertretenen Meinung, daß die Rhabdomyome echte Blastome sind, werden sie neuerdings immer mehr als Gewebsmißbildungen angesehen, die keineswegs einen blastomatösen Charakter haben oder ihn später bekommen. Dafür sprechen auch folgende Tatsachen. Die Herzrhabdomyome werden immer mit anderen Mißbildungen, z. B. an den Nieren (Cystenrienen) und besonders am Gehirn (tuberöse Hirnsklerose) vergesellschaftet gefunden. Aus diesem Grunde sterben eine Anzahl der Kinder früh. Andere hingegen, die wegen der gleichzeitig bestehenden Idiotie in Anstalten interniert sind, erreichen oft ein ziemlich hohes Alter. Bei diesen Fällen zeigen die Herzrhabdomyome regressive Veränderungen in Gestalt von langsam verlaufendem Schwund der spezifischen Elemente (Spinnenzellen) bis zur völligen Vernarbung (*Steinbrüss*), statt eines Wachstums, wie man es bei einer echten Geschwulst erwarten müßte. Was weiterhin noch gegen den blastomatösen Charakter dieser Gebilde spricht, ist das Vorkommen von diffusen „Rhabdomyosen“ der ganzen Herzmuskulatur, wie sie von *Schminke* und neuerdings von *Pauli* bei 2 Brüdern beschrieben wurden.

Eine weitere Gruppe der Myokardgeschwülste bilden die

sogenannten Herzfibrome.

Das Schrifttum über die „Herzfibrome“ ist im Verhältnis zur Rarität dieser Gebilde sehr groß. Dieses kommt dadurch, daß früher eine große Anzahl von Fällen, die sich später als organisierte, wandständige Thromben des Herzens oder „Myxome“ der Vorhöfe herausgestellt haben, als Herzfibrome beschrieben worden sind. Mit solchen Fällen, die die Kritik schon längst erledigt hat, werden wir uns hier nicht beschäftigen. Uns interessieren vielmehr die sog. Fibrome des Herzfleisches.

Teuscher, die den neuesten (1927) bekannten Fall von „Herzfibrom“, welcher der uns hier beschäftigenden Gruppe angehört, beschrieben hat, erwähnt 12 weitere Fälle des Schrifttums, die als Herzfibrome sichergestellt seien. Es sind dies die Fälle von *Luschka*, *Kottmeyer*, *Wagstaffe*, *Zander*, *Waldvogel*, *Jürgens*, *Allbers*, *Jaffé*, *Mönckeberg*, *Hennig*, *Lubimoff* und *Jakobsthal*. Alle diese Fälle aber gehören keineswegs zusammen. Die Fälle von *Kottmeyer*, *Waldvogel*, *Jürgens*, *Jaffé*, *Hennig*, *Lubimoff* und *Jakobsthal* gehören zu den oben genannten endokardialen Fibromen. Als ein charakteristisches Beispiel für die Natur dieser Gebilde erwähnen wir in Kürze den Fall von *Jaffé*. Hierbei handelt es sich um einen Tumor von zottigem Bau und myxomatöser Beschaffenheit, der von der Gegenseite des Foramen ovale im linken Vorhof ausging. Im Zentrum des Tumors fand sich ein Gerinnungsherd,

aus Fibrin und roten Blutkörperchen bestehend. Weiterhin waren reichliche, mit Pigmentschollen beladene Phagocyten, die eine deutliche Eisenreaktion gaben, vorhanden. Also ein sog. Myxom des linken Vorhofs, und zwar ein myxomatös umgewandelter, organisierter Thrombus.

Weiterhin gehört auch der Fall von *Zander* nicht in den engen Rahmen der uns hier beschäftigenden Fibrosen des Myokards. Wohl aber verdient er wegen der Frage des Schicksals dieser Bildungen besonders besprochen zu werden. Aus diesem Grunde werden wir später auf diesen Fall zurückkommen.

Es bleiben somit von den bisher bekannten Fällen, die zu der Gruppe der tumorartigen, solitären Fibroelastosen des Myokards gerechnet werden können, die Fälle von *Albers*, *Wagstaffe*, *Luschka*, *Ribbert-Mönckeberg* und *Teuscher*. Wegen ihrer großen Seltenheit und besonders wegen der Verwirrung, die im Sammeltopf der „Herzfibrome“ herrscht, werden wir kurz auf jeden dieser Fälle eingehen.

Die erste uns zugängliche Mitteilung betrifft das von *Albers* im Jahre 1833 in seinem Atlas abgebildete und in den Erläuterungen als „Chondroid“ des Herzfleisches bezeichnete Gebilde. Es handelte sich um „eine Geschwulst in der Muskelsubstanz nahe der Arteria pulmonalis und auf der Aorta gelegen, welche sich in der Leiche eines Brustwassersüchtigen fand. Innern der Geschwulst laufen viele Fasern und Querbalken, welche beim Durchschneiden sich sehr fest zeigen und knirschen“. Eine histologische Untersuchung ist nicht gemacht worden. Später, im Jahre 1856, bezeichnet *Albers* den Tumor, im Anschluß an eine Veröffentlichung *Luschkas*, als ein „Fibroid“ des Herzleischens.

Bei *Luschka* handelt es sich um einen 6jährigen Knaben, der an einem Laryngotrachealroup gestorben war. Es fand sich in der oberen Hälfte des linken Ventrikels, am linken Herzrande, hinauf bis an die Vorhofkammergrenze, eine knorrige Geschwulst vom Umfange eines kleinen Hühnereies. Überall war die Geschwulst von Herzfleisch umgeben. Der Tumor hatte die Konsistenz eines „Uterusfibroids“. Die Farbe der Schnittfläche war weiß-schnig und zeigte ein unregelmäßiges Maschenwerk. Stellenweise soll sich eine Art „Umhüllungsmembran“ gefunden haben. Dadurch sei „der Charakter eines Tumor fibrosus unzweifelhaft“. Mikroskopisch fand sich ein faseriges Gewebe mit „teils homogenen, teils in faserigem Zerfall begriffenen Streifen“, weiterhin zahlreiche Bindegewebsszellen mit vielen elastischen Fasern. Manche Zellgewebssubstanz ist von einer dünnen Schicht einer strukturlosen Masse umhüllt.

Den dritten Fall beschreibt *Wagstaffe*: Ein derber Tumor, der in der Muskelmasse des Ventrikelseptums am Herzen eines 3 Monate alten weiblichen Säuglings gelegen war. Der histologischen Untersuchung nach sollte es sich um ein Fibrom handeln.

Es folgt dann der Fall von *Ribbert-Mönckeberg*. *Ribbert* erwähnt diesen in seiner Geschwulstlehre (2. Aufl. 1914): „Ich sah ein haselnußgroßes Fibrom in der Wand des linken Ventrikels nahe der Herzspitze bei einem Kinde. Es war scharf abgegrenzt und bestand aus einem dichtfaserigen Bindegewebe mit Einschluß zerstreuter Muskelfasern.“ *Mönckeberg* bildet denselben Fall im Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie ab und beschreibt ihn kurz als ein „echtes Fibrom“ des Herzens. Eine mikroskopische Beschreibung fehlt.

Der letzte bekannte Fall wurde im Jahre 1927 von *Teuscher* beschrieben. Es handelt sich um ein 2½-jähriges Mädchen, welches plötzlich starb. In der vorderen seitlichen Wand des linken Ventrikels fand sich ein derber, unscharf begrenzter Knoten, der im Myokard lag und dessen Schnittfläche weißlich-schnig war. Mikroskopisch bestand der Tumor aus einem mäßig zellreichen Bindegewebe. Die Zellen lagen zwischen teils gestreckten, teils geschlängelten kollagenen Fasern. Neben

feinen Fäserchen fanden sich auch dicke hyaline Belken von 8—10 μ Breite. Zwischen den kollagenen Bündeln lagen reichlich elastische Fasern. Weiterhin fanden sich mehr oder weniger beschädigte Muskelfasern in dem Tumor, deren Zahl vom Zentrum zur Peripherie abnimmt. Eine scharfe Abgrenzung gegen das Myokard war nirgends vorhanden. *Teuscher* bezeichnet ihren Fall als ein echtes Blastom (Fibrom), und zwar ein Hamartoblastom.

Ein weiterer Fall von „Herzfibrom“ wurde nach Fertigstellung dieser Arbeit von *W. Macherey* beschrieben. Es handelt sich um einen 65jährigen Schreiner, der unter den Erscheinungen einer Herzinsuffizienz gestorben war. Bei der Sektion fand sich ein „hühnereigroßes, verkalktes, zum Teil verknöchertes Fibrom, fast die ganze Vorderwand des (linken) Ventrikels einnehmend“. Weiterhin fanden sich nur 2 Aortenklappen und eine hochgradige Aortenstenose. Die Grenze des Tumors gegen die Muskulatur sei überall scharf. Weiter heißt es aber: „Vereinzelt sieht man in den Randpartien des Knotens kleine Teile abgesprengter Muskulatur eingelagert.“

Histologisch bestand der Tumor zur Hauptsache aus Faserzügen mit schmalen spindeligen Kernen, die stellenweise sehr spärlich sind. Auch vereinzelte „breitere, oval geformte Kerne wie im Bindegewebe. In der Sudanfärbung zeigen die Fasern teilweise Verfettung. Im Elasticapräparat sieht man, daß es sich vorwiegend um elastische Fasern handelt“. Im Zentrum des Knotens, weniger an der Peripherie, finden sich „unregelmäßig begrenzte Verknöcherungsherde. Mikroskopisch erscheint die Grenze gegen die Muskulatur hin keineswegs scharf“. Auch hier findet sich die fingerförmige Einschachtelung wie in unseren Fällen. Es sind auch Muskelfasern bis zum Zentrum zu verfolgen. „Im Herzmuskel selbst finden sich vereinzelte kleine alte Schwien.“

Nach dieser Beschreibung müssen wir diesen Fall mit zur Gruppe der fibro-elastosen Hamartien des Herzmuskels rechnen. Auch hier finden sich wie in unserem dritten Fall regressive Veränderungen an den Fasern. Interessant ist, daß es in diesen Bildungen sogar zu Verknöcherungsherden kommen kann. Weiterhin erscheint uns auch die Tatsache einer gleichzeitig bestehenden Aortenklappenmißbildung von Wichtigkeit. Dies beweist uns ja, daß Störungen während der Entwicklung des Herzens stattgefunden haben.

Eigene Fälle.

Zu den oben erwähnten 6 sicheren Fällen von sog. Fibromen des Myokards bringen wir 2 neue Fälle. Unsere Absicht ist nicht so sehr, das Schrifttum mit neuen Fällen zu bereichern, als vielmehr die wahre Natur und das Wesen dieser tumorartigen fibroelastosen Gebilde des Myokards nach Möglichkeit zu klären, sowie aus dem Sammeltopf der „Herzfibrome“ eine Gruppe von gut charakterisierten, kongenitalen Fehlbildungen der Myokardzusammensetzung darzustellen. Dazu haben uns folgende Momente besonders geholfen: Erstens unser im Vergleich zu der Rarität dieser Gebilde ziemlich reichliches Material. Mit dem Falle von *Ribbert-Mönckeberg* (Sammlung des Bonner Institutes), der histologisch noch nicht ausführlich untersucht und beschrieben wurde, verfügen wir über 3 Fälle. Zweitens die Art unseres Materials, die zufälligerweise auserlesen war. Unsere 3 Fälle boten uns nämlich alle Stadien der Entwicklung und des Schicksals dieser Gebilde vom Anfang des extrauterinen Lebens bis zu den späteren Lebensjahren. Unser erster Fall betrifft ein Neugeborenes, der zweite ein 15monatiges Kind

und der dritte einen 53jährigen Mann. Die beiden ersten Fälle stammen aus dem Bonner Pathologischen Institut, der dritte aus der Sammlung des Berliner Pathologischen Institutes. Für die Überlassung der Fälle sei auch an dieser Stelle Herrn Prof. Ceelen und Herrn Prof. Rössle unser Dank ausgesprochen.

Fall 1. Mönckeberg gibt von diesem Fall folgende Beschreibung: „Der gut haselnußgroße, auf dem Durchschnitt derb fibröse, weißliche Tumor ist in die Wand der Spitze des linken Ventrikels in dem Herzen eines Neugeborenen so eingelagert, daß er die Spitze nach außen vorbuckelt und gleichzeitig das Endokard gegen die Kammerhöhle vorwölbt“ (Abb. 1). Hier möchten wir hinzufügen, daß, obwohl beim ersten Blick die tumorartige Bildung als scharf gegen die umgebende Herzmuskulatur abgegrenzt erscheint, bei genauer Betrachtung die Grenze zwischen dem fibrösen Herde und der umliegenden Herzmuskulatur nicht sehr scharf ist, was aber noch deutlicher bei den folgenden Fällen (s. Abbildungen) zum Vorschein kommt. Andere nennenswerte Veränderungen zeigt das Herz nicht. Leider fehlt eine Krankengeschichte.

Fall 2. Auszug aus der Krankengeschichte. L. H., 15 Monate alt, männlich. Bisher ist das Kind noch nicht krank gewesen. Am 25. 3. 34 wurde das Kind in der Kinderklinik der Universität Bonn mit der Diagnose „Kinderlähmung im akuten Stadium“, die in der Nervenklinik gestellt wurde, aufgenommen. Der Befund des an Länge und Gewicht überaltersgemäß entwickelten Knaben mit kräftig entwickelter Muskulatur und reichlichem, etwas pastösem Fettpolster lautet: Schlaffe Lähmung des rechten Armes und Beines. Die rechte Nasolabialfalte ist verstrichen, rechter Mundwinkel bleibt beim Lachen zurück. Babinsky rechts positiv. Keine Sensibilitätsstörungen. Die übrigen Organe und Organsysteme o. B. Verlauf: Nach einem Monat sind noch immer keine sicht- oder meßbaren Atrophien aufgetreten. Am 8. 4. wird beim Baden bemerkt, daß das Kind das rechte Bein spontan im Hüftgelenk anzieht. Seit dem 18. 4. wird auch der rechte Arm bis zur Horizontalen gehoben. Die Finger sind noch unbeweglich. Am 2. 5. plötzlich Temperaturanstieg auf 38,5° und später bis zu 39°. Starke schleimige Sekretion aus der Nase. Rachen und Tonsillen o. B. Große Mattigkeit. Erbrechen, Pulsfrequenz 240, Puls klein, fadenförmig. Vorne links massive Dämpfung bis zur Axillarlinie (Herzdämpfung?). Herzton laut, Galopp rhythmus. Erschütterung der vorderen Brustwand durch die Herzaktion. Röntgenaufnahme zeigt ein enorm verbreitertes Herz. Im Nasenabstrich Diphtheriebacillen nachgewiesen. 15. 5.: Unter zunehmender Dyspnoe und Cyanose tritt der Tod ein.

Sektionsbefund. Sekt.-Nr. 137/34 (Path. Inst. Bonn). Porencephalie-Herztumor.

Ausgedehnter, trichterartig sich in die Großhirnhemisphäre einsenkender Erweichungsherd in der hinteren Hälfte der linken Großhirnhemisphäre (keine Kommu-



Abb. 1. Fall 1. Fibro-elastöse Hamartie an der Herzspitze eines Neugeborenen.

nikation mit dem Ventrikel). -- Reichlich taubeneigroßer Tumor in der hinteren Herzwand, vorwiegend im Bereich des linken Ventrikels. Dilatation beider Herzventrikel. Verfettung der Herzmuskulatur. Eitrige Rhinitis (kulturell angeblich Diphtheriebacillen). Eitrige Entzündung der rechten Kieferhöhle. Schwellung des lymphatischen Rachenringes. Suffokationsstellung der Epiglottis. Eitrige Bronchitis. Kollaps herd und Randemphysem der Lungen. Status lymphaticus: Thymusgewicht 30 g; starke Schwellung der Lymphknötchen in Milz und Darm; Schwellung zahlreicher Lymphknoten. Verfettung der Leber. Pastöser Habitus.

Hierzu bringen wir etwas ausführlicher den Herz- und Gebirnbefund.

Herz: Deutliche Erweiterung beider Herzkammern, besonders der rechten und des rechten Vorhofs. Die Herzmuskulatur ist gelblichbräunlich verfärbt, von

schlaffer, weicher Beschaffenheit. Auf einem Schnitt durch den großen Papillarmuskel der linken Kammer sieht man spritzerartige, gelbe Fleckchen. An der Hinterwand und im oberen Teil der linken Kammer sitzt ein gut taubeneigroßer, derber Knoten, der auf dem Schnitt von grauweißer Farbe und unscharf von der umgebenden Muskulatur abgegrenzt ist (Abb. 2). Die linke Kammer ist an der Stelle, wo in der Wand der beschriebene Knoten sitzt, sackförmig ausgebuchtet, vor allem hinter dem großen Papillarmuskel. In der Nische zwischen Segelklappe und Kammerwand, an der aneurysmatischen Ausbuchtung, finden sich thrombotische Auflagerungen. Die Herzninnenhaut ist glatt und spiegelnd, die Klappen zart und durchsichtig. Die Kranzarterien



Abb. 2. Fall 2. Fibro-elastose Hamartie (Bereich der punktierten Linie) an der Hinterwand der linken Kammer. Herz eines 15 Monate alten Kindes.

zeigen außer einer auffallend scharfen Abknickung des linken Ramus circumflexus keine krankhaften Veränderungen. Das Foramen ovale ist geschlossen.

Gehirn: Im Bereich des linken hinteren Scheitellappens, dicht hinter dem unteren Ende der hinteren Zentralwindung sieht man einen im Durchschnitt 4 cm großen, runden, trichterartig sich in die Tiefe einsenkenden Herd, in dem die Reste der Windungen nur noch 1 mm breit sind und dicht beieinander liegen. Die Gefäße der weichen Hirnhaut sind in diesem Abschnitt stark blutgefüllt. Die übrige Hirnoberfläche ist regelrecht. Beim Frontalschnitt durch den oben beschriebenen Erweichungsherd sieht man, daß keine Verbindung dieses Trichters mit der linken Seitenkammer besteht, daß er überall durch eine mindestens 2 mm breite Hirnschicht von dieser getrennt ist. Der Erweichungsherd ist mit einem feinen, spinnwebartigen grauweißen Maschenwerk, in dem sich weder Blut noch Reste einer alten Blutung finden, ausgefüllt. Auf weiteren Schnitten findet man überall gewohnte Zeichnung der Stammganglien, des Kleinhirns, der Brücke und des verlängerten Marks. Die Kammern sind genügend weit und enthalten wenig klares Hirnwasser. Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns zeigte, daß die erweichten Massen aus einem dichten Gespinst feinster mit v. Gieson gelb gefärbter Fasern bestehen, zwischen denen sehr viele prall mit Blut gefüllte Gefäße verlaufen. Außerdem liegen in dem

Fasernetz massenhafte, ziemlich große Zellen mit einem runden Kern und einem wabigen Plasma, die sich mit Sudan leuchtend rot färben und somit als Fettkörnchenkugeln zu deuten sind. Die Randabschnitte der noch erhaltenen Hirnsubstanz sind ebenfalls mit diesen fetthaltigen Zellen dicht besät, die besonders reichlich in den perivasculären Lymphspalten liegen und diese auseinanderdrängen. Die in den untersuchten Stücken liegenden Gefäße haben ein freies, weites Lumen. Die Intima ist glatt und ein Embolus konnte nicht gefunden werden. Blut oder Blutpigmente lassen sich weder in der Umgebung der Gefäße noch in irgendinem Abschnitt des Erweichungsherdes nachweisen. Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks zeigte im Bereich der rechten Pyramiden-Seitenstränge zahlreiche kleinste Fettkörnchenkugeln. Die aufsteigenden und die Pyramiden-Vorderstrangbahnen waren unverändert.

Zusammengefaßt handelt es sich um ein 15 Monate altes Kind, welches 3 Monate vor seinem Tod plötzlich eine rechtsseitige Lähmung zeigte. Wegen dieser Lähmung, die als „Kinderlähmung im akuten Stadium“ diagnostiziert wurde, wurde das Kind in der Kinderklinik aufgenommen. Nach einem Monat tritt eine zunehmende Besserung der Lähmung ein, bis 2 Monate nach der Aufnahme das Kind an einer Diphtherie in 2 Wochen starb. Von seiten des Herzens wurde während der Diphtherie eine Schwächung und starke Dilatation beobachtet. Die Sektion bestätigte die Diphtherie als Todesursache. Weiter wurde am Herzen außer der Dilatation beider Kammern und des rechten Vorhofs mit Erschlaffung und Verfettung des Myokards ein taubeneigroßer, harter Knoten an der Hinterwand der linken Kammer gefunden, der rings von Muskulatur umgrenzt wird. Im Gehirn, im Bereich des linken hinteren Scheitellappens fand sich ein großer, alter Erweichungsherd in Form einer sekundären Porencephalie. Dieser Erweichungsherd, der die rechtsseitige Körperlähmung des Kindes hervorgerufen hat, ist wahrscheinlich auf eine Embolie aus den Thrombenmassen, die sich an der aneurysmatischen Ausbuchtung der Kammerwand an der Stelle des Knoten fanden, zurückzuführen.

Fall 3. O. W., 53jähriger Mann. Von der Krankengeschichte besitzen wir nur folgenden, sehr kurzen Bericht: Seit März 1929 Nierenkoliken beiderseits. 5—18% Albumen im Harn. Erbrechen. Seit Juli 1929 Ödeme. Hydrops anasarca stärksten Grades. Kopfschmerzen. Albumen 41%. Gestorben Ende Februar 1930 mit der klinischen Diagnose (Berlin, II. Med. Klinik der Universität) Ren granulat. (hydro-nephrotisch?). Urämie. Lungenödem.

Pathol. anatom. Diagnose (Sekt.-Nr. 620/1930. Berlin, Pathol. Inst. der Universität): Schrumpfniere mäßigen Grades (chronische Tubulo- und Glomerulonephrose) mit Untergang von Harnkanälchen und geringfügiger sekundärer abortiver Glomerulonephritis (kein Amyloid!). Hypertonische Herzhypertrophie mäßigen Grades. Geringfügige Verwachslungen des Herzbeutels und Lungenemphysem. Sehnenflecke des Epikards. Mäßiges Lungenödem und starre. Renale Wassersucht, besonders auch Ascites. Mäßige Stauung sowie Ödem der Leber. Chronische Tonsillitis. Abgelaufenes Ödem des Kehlkopfeinganges. Linksseitige Bronchitis. Glatter Zungengrund. Geringfügige Mesaortitis luetica der Aortenwurzel, fragliche syphilitische Narbe des Bogens. *Keloidartiges Hamartom des obersten-vordersten Teiles der Kammerscheidewand.* Ödem der Darmwand. Dreilappung der linken Lunge. Kotdivertikel des Colon ascendens. Obliteration des Wurmfortsatzes. Fett durchwachsung

des Pankreas. Verheilter tuberkulöser Primäraffekt des rechten Unterlappens. Chronische Leptomeningitis.

Der ausführlichere Herzbefund lautet: Im Herzbeutel wenig klare Flüssigkeit. Das Perikard spiegelnd, glänzend, mit zahlreichen verdickten, undurchsichtigen Stellen. Zwischen beiden Blättern des Perikards zahlreiche strangartige, aber leicht zerreißbare Verwachsungen. Starke Entwicklung des subepikardialen Fettgewebes, aber mit scharfer Grenze gegen die Muskulatur. Die Muskulatur selbst von lehmartiger Farbe. Im Bereich der linken Kammer deutliche Hypertrophie. Beide Kammern leicht erweitert. Im Kammerseptum, etwa 2 Querfinger unterhalb des Abgangs der linken Coronararterie, mitten in der Muskulatur ein ziemlich scharf begrenzter, aus dorbem grauweißen Gewebe bestehender Knoten (Abb. 3).



Abb. 3. Fall 3. Fibro-elastöse Hamartie im oberen vorderen Teil der Kammerseptumwand. (Bereich der punktierten Linie). Herz eines 53jährigen Mannes.

Mikroskopische Untersuchungen.

Um Wiederholungen zu vermeiden und den Zusammenhang unserer Fälle zu behalten, werden wir die mikroskopischen Befunde aller 3 Fälle zusammen beschreiben. Der erste und zweite Fall verhalten sich mikroskopisch fast vollkommen gleich, so daß eine getrennte Beschreibung überflüssig ist.

Bei der Untersuchung der zentralen Abschnitte der Herzknoten sieht man, daß diese Gebilde aus einem verhältnismäßig zellreichen, faserigen Gewebe bestehen. Das Faserwerk bildet sich teils aus feinen, teils aus mächtigen homogenen, kollagenen Fasern, die sich oft in auffallend parallelen Zügen ordnen. Charakteristisch sind die homogenen dicken Balken, die auf dem Querschnitt mit den an der Peripherie gelegenen kleinen, chromatinreichen Kernen den Eindruck von „kollagenisierten“ Skeletmuskelfasern geben (Abb. 4a). Diese kollagenen Fasern und Balken werden von feinen oder dicken elastischen Fasern umspunnen, die parallel mit ihnen verlaufen. Der Reichtum an elastischen Fasern

variiert je nach der Größe und Breite der umspinnenden kollagenen Fasern. Meistens sieht man bei der Elasticafärbung ein dichtes, faseriges Netzwerk aus elastischen Fasern und Membranen. Diese Präparate erinnern an den Aufbau der Media der großen Blutgefäße. Zwischen diesem Faserwerk liegen Zellen, von denen hauptsächlich 2 Arten zu unterscheiden sind: 1. Gestreckte, spindelige Zellen mit langen spitzen Enden und länglichen schmalen chromatinreichen Kernen, und 2. protoplasmareiche, abgerundete Zellen mit einem ovalen blassen Kern. Blutgefäße sind

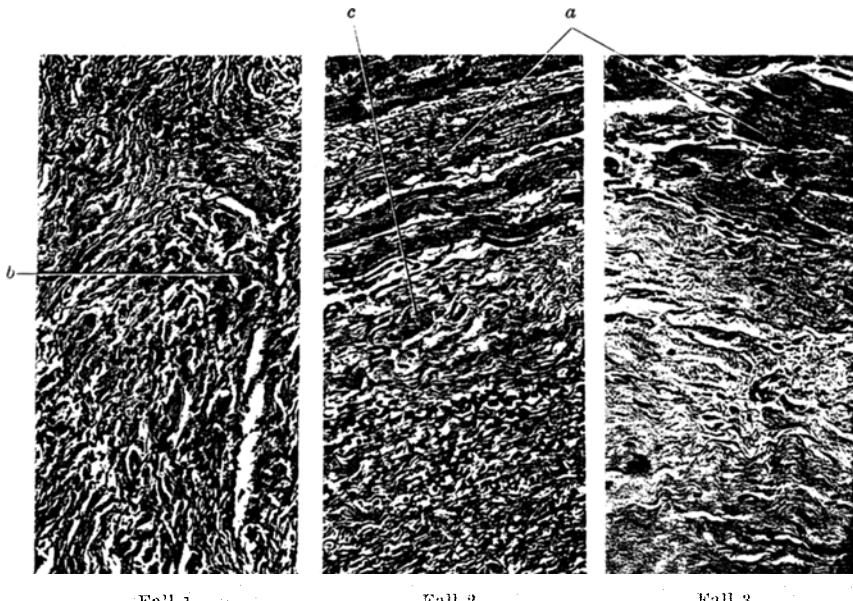


Abb. 4. Ausschnitte aus den Randzonen der fibrösen Hauptherde unserer 3 Fälle. Man erkennt deutlich den verschiedenen Kernreichtum der Herde. *a* angrenzende Herzmuskelfasern. *b* breite collagene Fasern im Querschnitt. *c* deutlich zellärmer Randzone.

spärlich zu sehen und meistens nur Capillaren. In diesen zentralen Abschnitten findet man sehr spärlich hier und da zwischen den kollagenen Fasern Reste von atrophischen schmalen Herzmuselfasern, die deutlich durch ihre gelbe Farbe bei der *v. Gieson*-Färbung zu erkennen sind. Eine Querstreifung dieser schmalen Herzmuselfasern fehlt meist.

Die Randteile des Knotens zeigen ein mannigfältigeres Bild. Hier erscheint die Fibrose zellärmer. Die kollagenen Fasern und Bündel sind breiter und meist nicht in Zügen angeordnet, sondern erscheinen wie diffuse Massen von kollagener Substanz mit spärlichen Kernen, oder sie sind auch oft vollkommen zell- und kernlos (Abb. 4b). In diesen Randpartien tritt eine andere Sorte von Zellen vor, die man in den zentralen Abschnitten nicht trifft. Diese Zellen bieten das Bild der von

Anitschkow beschriebenen „Myocyten“. Sie sind oval, mit einem länglich ovalen, scharf konturierten Kern, dessen Chromatinkörnchen in Form eines gezackten Streifens oder einer Borste im Zentrum zusammenliegen. Die Peripherie des Kernes ist chromatinfrei und sehr hell. Die Kerne sind von einem schmalen, aber scharf konturierten Protoplasmasaum umgeben. Man kann in unseren Präparaten deutlich verfolgen, wie die Kerne der atrophischen und zugrunde gehenden Herzmuskelfasern durch die zentrale eigenartige Anordnung des Chromatins die markante Form der Myocyten annehmen, sich vom übrigen Myoplasma loslösen und dann als selbständige protoplasmaarme helle Zellen in die umliegende kollagene Substanz einlagern. Die Muskelfasereinschlüsse in den fibrösen Bestandteilen nehmen vom Zentrum nach der Peripherie immer mehr zu. Auch findet man in der Randzone Züge von Myokardfasern, die weniger atrophisch als im Zentrum sind und manchmal überhaupt nichts von Atrophie erkennen lassen. An der äußersten Zone stehen diese Myokardfaserzüge in Verbindung mit der Muskulatur des Myokards, die den Knoten umhüllt, so daß zwischen dem fibrösen Herde und dem übrigen Myokard keine scharfen Grenzen bestehen. Beide Teile, die Fibrose und die Herzmuskulatur, scheinen sich fingerförmig ineinanderzuschachteln.

Noch interessantere Bilder bietet das Myokard, welches diese Grenzzone umhüllt. Schon in einer ziemlich starken Entfernung von den am tiefsten in das Myokard eindringenden fingerförmigen Fortsätzen des fibrösen Herdes sieht man im Myokard atrophische Stellen mit gewuchertem Bindegewebe zwischen den atrophischen Muskelfasern. Diese kleinen fibrösen Herde stehen in keiner Verbindung mit der Hauptmasse des fibrösen Knotens, auch nicht mit seinen äußersten Fortsätzen. An solchen Stellen sind alle Stadien der formalen Genese dieser Veränderung zu beobachten (Abb. 5). Man findet Stellen mit Atrophie der Muskelfasern, welche durch die zwischen ihnen leerbleibenden oder mit ödematischer Flüssigkeit gefüllten Räume ein schwammartiges Bild bieten (Abb. 6). Neben solchen Stellen sieht man andere, wo die Räume zwischen den atrophischen Myoplasmazügen von einer homogenen hyalinen Substanz „ausgefüllt“ werden. Diese Substanz, die hier als flüssig erscheint, ist zellfrei. Hier und da sieht man spärliche Fibrocyten, die sich auch normalerweise zwischen den Herzmuskelfasern finden. Die vorhandenen elastischen Fasern kommen deutlicher und kräftiger zum Vorschein, aber in der homogenen hyalinen Substanz sind in diesem Anfangsstadium keine elastischen Fasern zu finden. Sie entwickeln sich erst später, und zwar je älter der Prozeß wird, desto reichlicher und kräftiger. Je mehr die Atrophie der Muskelfasern durch die Vermehrung der kollagenen Substanz fortschreitet, desto mehr erhöht sich die Zahl der Bindegewebsszellen, die aber doch in diesen Herden gegenüber den hauptsächlich vorhandenen Myocyten in der Minderzahl bleiben.

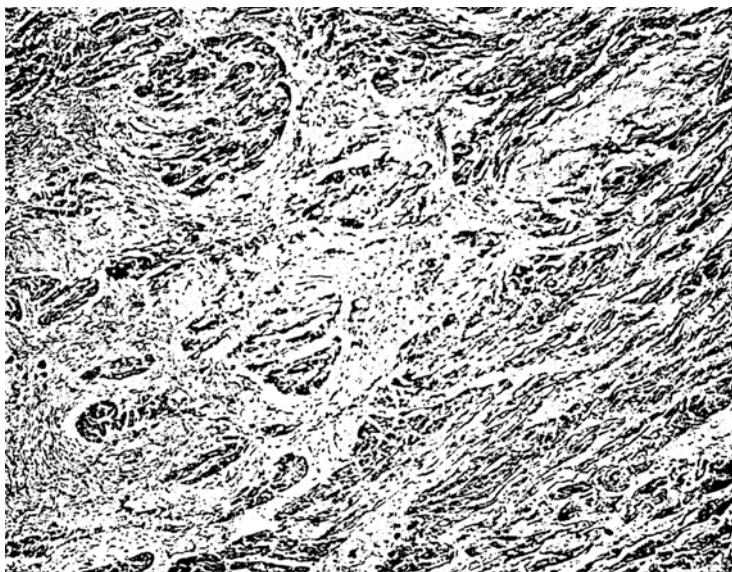


Abb. 5. Fall 1. Atrophie der Muskelfasern. Ödematos fortgeschrittene Fibrose.



Abb. 6. Fall 1. Ödematöse Atrophie der Muskelfasern. Beginnende Fibrose.

Die hyalinen kollagenen Massen in den Grenzabschnitten des Knotens sind, wie gesagt, strukturlos. Sie erwecken den Eindruck, als ob sie in

die Lücken des von den atrofischen Myokardfasern gebildeten Netzes „geflossen“ seien. In älteren Bezirken des fibrösen Prozesses nimmt die kollagene Masse die Struktur von breiten Bändern an, die sich mehr und mehr zu Fasern und Bündeln ordnen. Dies kommt am deutlichsten bei der Azanfärbung zum Vorschein. Gleichzeitig mit dieser Umfärbung der homogenen Massen geht auch die Bildung der elastischen Fasern einher, die zuerst als zarte, spärliche, gewellte und ordnungsgemäß angelegte Fäserchen erscheinen. Von diesen Anfangsstadien bis zur fertigen

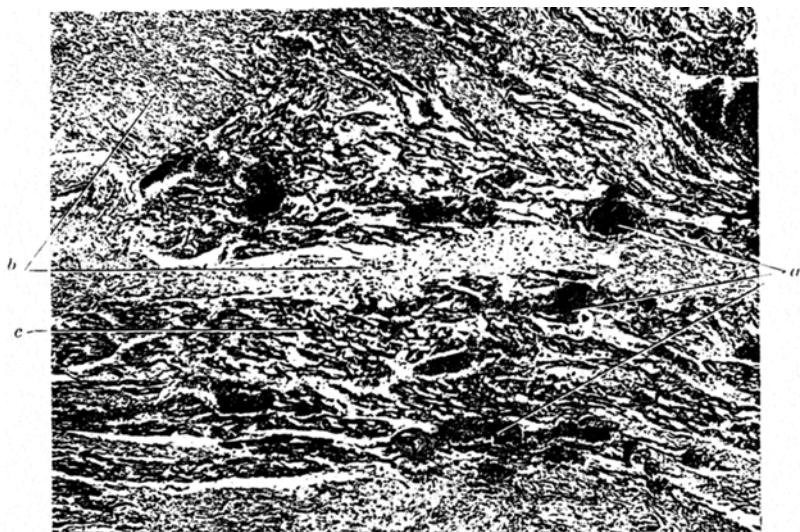


Abb. 7. Fall 2. Fibrose abseits des Hauptherdes. Hyperämische Gefäße. a Blutgefäß prall mit Blut gefüllt. b Fibröses Gewebe. c Herzmuskulatur.

typischen der einer Gefäßmedia ähnlichen Struktur des elastofibrösen Gebildes sind alle Übergänge zu sehen.

Rings um den fibrösen Knoten ist das perivaskuläre Gewebe des Myokards stark vermehrt, wie man es bei den verschiedenen chronisch entzündlichen Myokardprozessen oder bei der Herzdiplataion sieht. Auffallend sind im zweiten Fall die abnormen Gefäßanlagen, die im Myokard in der Umgebung des Knotens zu sehen sind. Man findet zwischen den Myokardfasern und unmittelbar diesen anliegend, ohne irgendeinen Bindegewebshof, stark erweiterte, mit Blut gefüllte Gefäße, deren Wand aus einer sehr dünnen Bindegewebsschicht besteht, die mit Endothel bekleidet ist (Abb. 7). Das übrige Myokard zeigt bei diesem zweiten Fall eine geringe fleckförmige Verfettung der Muskelfasern und sonst nichts Besonderes.

Fall 3. In diesem Falle zeigt die elastofibröse Bildung sowohl im Zentrum als auch in der Peripherie ein einheitliches Bild. Überall erscheint dieselbe Struktur. Grundsätzlich ist aber die Zusammensetzung der Fibrose dieses Falles dieselbe wie in den beiden ersten Fällen. Nur hat hier das Ganze nicht mehr den Charakter eines sich im Werden befindenden Prozesses, sondern den eines abgeschlossenen, ruhenden und im Vergehen begriffenen. Alles steht hier in einer gewissen Regelmäßigkeit und Ordnung. Das Grundmaterial des Gebildes sind auch

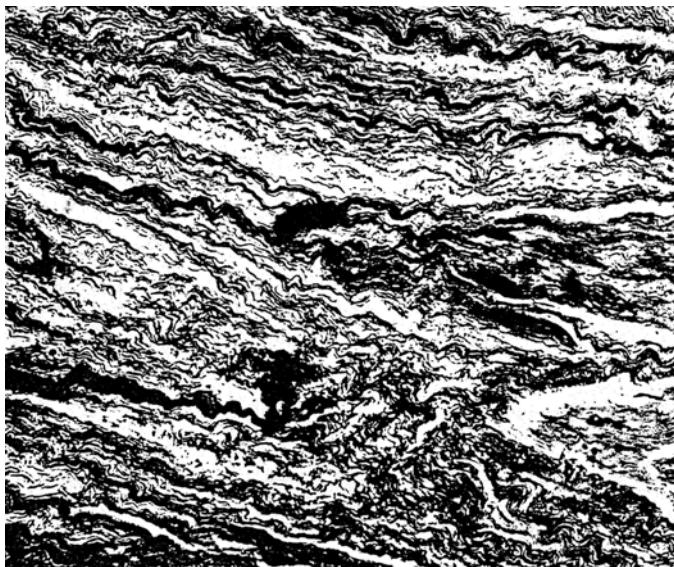


Abb. 8. Fall 3. Starke Elastose (Weigert-Elastica-Färbung).

hier die kollagenen Fasern und Bündel, die fibrillenarm sind und sich in Zügen und Streifen anordnen. An mehreren Stellen ihres Verlaufes zeigen diese Bündel Abnutzungsscheinungen, die in Form von gefleckten Unterbrechungen der gleichmäßig und homogen sich färbenden Bündel und Balken auftreten. Bei der H.E.-Färbung erscheinen sie als schmutzig bläuliche, bei v. Gieson als graubräunliche und bei der Azanfärbung als hellrötliche Flecken auf dem tiefblau gefärbten Grund des kollagenen Balkens. Zwischen der Grundsubstanz liegen spärliche, lang gestreckte Fibrocyten, die parallel den Fasern verlaufen. Im ganzen ist dieser fibröse Herd bedeutend zellärmer als die beiden ersten (Abb. 4). Myo- cyten fehlen hier überhaupt. Ein sehr charakteristisches Bild bieten die Elasticapräparate. Die Elastose ist hier so stark, daß man beim ersten Blick mit der schwachen Vergrößerung den Eindruck hat, als ob das ganze Gebilde fast nur aus elastischen Fasern und Strängen bestünde

(Abb. 8). Wie bei den zwei ersten Fällen wird auch hier jedes kollagene Bündel von mehreren geschlängelten, elastischen Fasern umspinnen, die oft zusammenfließen und als dicke elastische Stränge erscheinen. Atrophische, eingeschlossene Muskelfaserreste finden sich in dem elastofibrösen Herd nur spärlich und dann auch nur in den Randpartien des Gebildes. Der Übergang zu der umgebenden Herzmuskulatur ist vollkommen unscharf. Auch in diesem Falle schachteln sich beide Teile fingerförmig ineinander. Die Muskelfasern spalten sich allmählich auseinander, und das zwischen ihnen liegende Bindegewebe geht in Form von breiten Zügen und Strängen in den elastofibrösen Herd über. Diese fingerförmigen Stränge und Züge haben genau dieselbe Struktur wie der Hauptherd selbst. Kleine frische fibröse Herde im Myokard in der Umgebung des fibrösen Gebildes, wie bei den zwei ersten Fällen, sind hier nicht zu finden. Die in der Umgebung zerstreuten kleinen Herde zeigen denselben Charakter und dasselbe Alter wie der Hauptherd.

Epikrise.

Die mikroskopische Untersuchung unserer 3 Fälle bestätigt ihre makroskopische Gleichheit. Es handelt sich um ein und denselben Vorgang. Die bestehenden Unterschiede sind nur auf die verschiedenen Wachstums- und Entwicklungsstadien, in denen sich diese fibröse Gebilde befinden, zurückzuführen. Diese Stadien hängen wieder von dem Entwicklungsstadium des Herzens ab. Die zwei ersten Fälle sind fast vollkommen gleichartig. Ebenso wie das Herz des Neugeborenen und des 15monatigen Kindes im Wachstum begriffen ist, so stellen auch diese beiden Gebilde junge, im Wachstum befindliche Bildungen dar. Beim dritten Fall dagegen ist der Prozeß abgeschlossen und schon lange in seinem Wachstum zum Stillstand gekommen, genau so wie das Herz des 53jährigen Mannes. In diesem letzten Fall herrscht die Elastose vor, und man kann von einer vollkommenen „Elastifizierung“ (Abb. 8) des fibrösen Herdes sprechen. Obwohl in den beiden ersten Fällen die Elastose sehr deutlich und markant ist, überwiegt doch hier die verhältnismäßig zellreiche Fibrose (Abb. 4). Wie schon ausgeführt, bestehen bei diesen 2 Fällen die zellulären Elemente größtenteils aus *Myocyten* (*Anitschkow*), und dies besonders in den jüngeren Randteilen. Beim dritten Fall hingegen fehlen die Myocyten.

Der erste wichtige Rückschuß, den wir aus dem Vergleich unserer Fälle ziehen können, ist die Feststellung, daß *dieser Prozeß in engem Zusammenhang mit der Entwicklung und dem Wachstum des Herzens steht und die Phasen seiner Entwicklung und seines Wachstums den gleichen Phasen des Myokards folgen*. Diese Feststellung ist von größter Wichtigkeit für die Aufklärung des Wesens sowie der Patho- und Morphogenese dieser fibrösen Bildungen. Schon allein auf diese Tatsache gestützt

können wir die Frage, ob diese Bildungen echte Blastome sind, verneinend beantworten, weil bei ihnen die „wichtigste Signatur einer echten Geschwulst“ (*Borst*), die Autonomie fehlt.

Die Annahme, daß die übermäßige Bindegewebswucherung, die manchen dieser solitären Myokardfibrosen einen tumorartigen Charakter verleiht, doch ein Beweis für ihr autonomes Wesen sei, wird leicht durch folgende Tatsachen widerlegt. Jedes übermäßige und weit über das gesteckte Ziel hinausschießende Gewebswachstum bedeutet nicht gleich ein autonomes, blastomatöses Wachstum. Man kennt dies sehr gut gerade bei den verschiedenen, weit über das Maß hinausgehenden Bindegewebswucherungen, wie z. B. bei der Linitis plastica, den hyperplastischen Narben, den Keloiden und anderen Prozessen, die bis zur Prägung des Begriffes „Keloidose“ (*Schriddé*) geführt haben. Alle diese Prozesse sind sicher keine Geschwülste. Führt jedoch solches gesteigertes Gewebswachstum zu Bildungen, die eine große Ähnlichkeit mit echten Geschwülsten zeigen, dann kann die Abgrenzung dieser Gebilde von den Blastomen, wie auch *Hueck* schreibt, nur aus dem zeitlichen Verlauf des Wachstums ermöglicht werden. Kommt es zum Wachstumsstillstand, so handelt es sich nicht um ein Blastom. Dies trifft gerade bei unseren Elastofibrosen des Myokards zu und wird einwandfrei durch unseren dritten Fall bewiesen, wo es nicht nur zu einem Wachstumsstillstand gekommen ist, sondern sogar auch Abnützungsscheinungen zu sehen sind.

Noch ein Beweis, daß diese Bildungen kein autonomes Leben am Herzen führen, wie es von echten Geschwülsten zu erwarten wäre, ist die Tatsache der starken Bildung von elastischen Fasern. Dies zeigt, daß sich diese Gebilde an die Funktion des Herzens anpassen. Bekanntlich entstehen auch in den gewöhnlichen Infarktnarben elastische Fasern. Aber in unseren Fällen sind sie viel reichlicher, systematischer und harmonischer angeordnet, so daß sie den fibrösen Gebilden einen organoiden Charakter verleihen und in ihrem Aufbau eine Ähnlichkeit mit der Gefäßmedia vom elastischen Typus aufweisen. Auch der Wachstumsmodus dieser Gebilde spricht entschieden gegen die blastomatöse Natur. Sie wachsen nicht aus sich heraus, wie es für eine echte Geschwulst unbedingt erforderlich ist. Man könnte hier eher von einem appositionellen Wachstum sprechen, wie es besonders die Randteile des fibrösen Herdes zeigen. Gerade diese Randteile haben aber *Teuscher* zu der Annahme geführt, daß es sich hier um ein starkes, infiltratives Wachstum des bindegewebigen Tumors handelt, welches den blastomatösen Charakter des Tumors beweisen sollte. Wenn diese Randteile tatsächlich eine infiltrierende und destruierende „Wachstumszone“ des angeblichen bindegewebigen Gewächses darstellen, dann dürften wir es nicht mehr nur mit einem einfachen Fibrom, sondern mit einem bösartigen Tumor, einem Sarkom oder Fibrosarkom zu tun haben. Aber abgesehen von den

oben ausgeführten Tatsachen schließt schon das mikroskopische Bild gerade dieser Randteile mit der fingerförmigen Einschachtlung von Fibroelastose und Herzmuskelkultur, sowie die in dem umliegenden Myokard zerstreuten unzähligen kleinen fibrösen Herde mit Sicherheit eine solche Vermutung aus.

In den Stadien, die der frischen Fibrose an den Randteilen vorangehen, sieht man eine Auflockerung des Myokards mit Verschmälerung bis zur völligen Atrophie der Herzmuskelfasern und starker Verbreitung der zwischen ihnen liegenden Räume, so daß das Myokard an diesen Stellen einen netzartigen oder wabigen Charakter hat. Bei unserem ersten Fall sieht man hier und dort in diesen Räumen eine Ödemflüssigkeit mit spärlichen Lymphocyten, woraus man auf eine ödematöse Aufllockerung des Myokards schließen kann (Abb. 6). Noch instruktiver sind die mikroskopischen Bilder unseres zweiten Falles, wo man noch frühere Stadien zu Gesicht bekommt. Man findet eine starke Hyperämie der feinsten Capillaren zwischen den Muskelfasern, was an das Bild eines Injektionspräparates erinnert. Im selben Fall sind auch die beschriebenen sinusartigen, riesig erweiterten zahlreichen Bluträume zu sehen, die nur von einer Endothelschicht bekleidet werden und unmittelbar den Muskelfasern anliegen. Diese Bluträume, die das Kaliber ziemlich großer Gefäße haben und dicht beieinanderliegen, deuten auf eine Anomalie der Gefäßbildung oder des Gefäßverlaufes, während das ganze Bild auf eine schwere Blutstauung hinweist (Abb. 7). An solchen Stellen beobachtet man auch die oben beschriebenen wabig ödematösen Alterationen des Myokards. In einem späteren Stadium werden die ödematösen Räume zwischen den schmalen und zugrunde gehenden Muskelfasern von einer hyalinen, strukturlosen, mit Eosin sich färbenden Substanz mit anschließender Kollagenisierung und Vermehrung der Zellelemente, die hauptsächlich aus den zerfallenen Muskelfasern stammen, ausgefüllt. Außer diesen Myocytes sind auch vermehrte Bindegewebszellen zu finden. In noch späteren Stadien tritt die Bildung von elastischen Fasern auf, während sich die diffuse kollagene Substanz zu Bündeln und Balken ordnet. Durch das Zusammenfließen mehrerer solcher Herde und durch Einschließung von Muskelfaserinseln kommt schließlich das typische Bild dieser Fibroelastose zustande (Abb. 4).

Es handelt sich also, wie uns gerade die Randpartien zeigen, um eine regelrechte Fibrose und Elastose des Myokards, der ein interstitielles Ödem und Atrophie der Herzmuskelfasern vorangeht. Dieser Vorgang hat eine gewisse Ähnlichkeit mit der Entstehung der Herzfibrose bei der serösen Entzündung des Herzens, wie sie von *Rössle* beschrieben wurde. Danit wollen wir keineswegs die kongenital angelegte, solitäre Elastofibrose unserer Fälle mit der diffusen Fibrose des Herzens, die der serösen Entzündung nachfolgt, unter einen Hut bringen. Die bestehenden Ähnlichkeiten sind wahrscheinlich auf eine Ähnlichkeit der formalen

Pathogenese der Fibrose, und zwar des bei unseren Fällen voran gehenden Ödems und der folgenden Kollagenisierung und Elastose zurückzuführen.

Nach den obigen Feststellungen könnte man sich immer noch die Frage vorlegen, ob nicht der Hauptfibroseherd und seine Randteile mit der umgebenden, kleinherdigen Myokardfibrose zweierlei Prozesse darstellen. Ob nämlich nicht die frische Randfibrose sekundär durch den mechanischen Druck des zentralen Fibroms zustande gekommen ist. Dies wird aber durch den fließenden Übergang vom äußersten Randteil bis zum Zentrum des fibrösen Herdes widerlegt. In bezug auf Einzelheiten darüber verweisen wir auf die mikroskopische Beschreibung. Die spärlichen atrophischen Muskelfaserreste der zentralen Abschnitte, ihre Vermehrung nach der Peripherie zu bis zum fingerförmigen Übergang in die umliegende Herzmuskulatur, sowie der gleichartige Charakter des elastofibrösen Gewebes in allen Abschnitten des Gebildes bezeugen die Einheitlichkeit seiner Zusammensetzung und den gleichen Charakter aller seiner Abschnitte. Die bestehenden Unterschiede zwischen Zentrum und Peripherie sind nur zeitliche. Dies ist ein Rückschluß, der wegen der Eindeutigkeit der einzelnen Bilder und wegen ihres lückenlosen Zusammenhangs ohne weiteres gezogen werden kann. Hier liegt keine Unzuständigkeit der Morphologie vor!

Damit kommen wir zur Frage der Patho- und Morphogenese dieser solitären, tumorartigen Fibrosen des Herzfleisches. Die Annahme, daß diese Gebilde Entzündungsprodukte sein könnten, und zwar, woran man zunächst denken kann, eine hirsche Fibrose darstellen, ist wohl auszuschließen. Es konnten auch keine Spirochäten nachgewiesen werden. Ebenso kann man sie nicht mit denjenigen Fällen von kongenitalen Fibrosen des Myokards verwechseln, die als angeborene Myokarditiden angenommen werden (*Froboese u. a.*). Dort handelt es sich meist um eine diffuse, kleinherdige Fibrose des ganzen linken Ventrikels. Bei unseren Fällen ist aber das übrige Myokard, abgesehen von der ausgedehnten Fibroelastose, normal, und die Fibrose selbst gleicht keineswegs einer gemeinen Narbe, sondern hat vielmehr organoiden Charakter. Auch schließt der ganze Aufbau dieser Gebilde die Annahme aus, daß es sich um gewöhnliche Infarktnarben handeln könne. Als Narben, und zwar als „embryonale Narben“ könnte man die Fibrosen unserer Fälle nur dann bezeichnen, wenn man darunter den Ersatz der dort fehlenden und zugrunde gehenden Muskulatur versteht und dieser bindegewebige Ersatz zur Zeit der Entwicklung und des Wachstums des Herzens zustande gekommen ist, also unter vollkommen andersartigen Umständen und einem anderen Mechanismus als wie die gemeinen Infarktnarben entstehen. Jedenfalls ist man, weil diese Gebilde mit der Entwicklung und dem Wachstum und wahrscheinlich auch schon mit der Anlage des Herzens zusammenhängen, sowie wegen ihrer Zusammensetzung

dazu berechtigt, sie als Gewebsmißbildungen zu bezeichnen. Auch *Teuscher* hat ihren Fall als ein Fibrom, das von einer ursprünglichen Entwicklungsstörung herzuleiten ist, angesehen; ein Hamartom, das sie mit Recht mit den sog. Markfibromen der Nieren vergleicht.

Gerade am Herzen, wo Mißbildungen so häufig sind, muß man annehmen, daß die Gewebsmißbildungen unserer Fälle auf dieselben ätiologischen Momente zurückzuführen sind, auf denen auch die anderen Mißbildungen beruhen. Auch ist an die Möglichkeit zu denken, daß es sich um sekundäre Gewebsmißbildungen handelt, die vielleicht auf Grund ihrer Lokalisation mit einer Störung des anderweitigen formalen Entwicklungsgeschehens des Herzens in Zusammenhang gebracht werden könnten. In den sämtlichen bisher bekannten Fällen ist die elastofibröse Anomalie im linken Ventrikel oder in der Kammerscheidewand lokalisiert. Bei der letzteren Lokalisation (Fälle von *Albers*, *Wagstaffe* und unser dritter Fall) könnte man diese Gewebsmißbildung auf eine Anomalie der Entwicklung der Kammerscheidewand zurückführen. Aber für die übrigen Fälle, bei denen sich die Fibroelastose in der oberen Hälfte der linken Ventrikelseite (Fälle von *Luschka*, *Teuscher* und unser zweiter Fall) befindet, und im Falle *Ribbert-Mönckebergs* an der Herzspitze, ist eine solche Entwicklungsanomalie als ätiologischer Faktor schwer anzunehmen, da an diesen Stellen keine Mißbildungen vorkommen.

Auf Grund unserer mikroskopischen Befunde, und zwar besonders an den Randteilen, möchten wir eher an eine primäre, falsche Gefäßanlage denken, die sekundär die Fibrose verursacht hat. Außer der erwähnten, auffallend scharfen Abknickung und der dadurch bedingten Verengerung des linken Ramus circumflexus bei unserem zweiten Fall, den wir frisch untersuchen konnten, haben wir bei unseren Fällen keine Anomalien der Kranzgefäße gefunden. Wir denken aber eher an eine falsche Gefäßanlage eines oder mehrerer kleinerer Gefäßäste, die ein bestimmtes Gebiet des Myokards versorgen, und Kreislaufstörungen, die vielleicht das Blutabfuhrsystem betreffen, hervorgerufen haben. Außer der schlechten Durchblutung in diesen Gebieten wirkt auch die sich immer mehr steigende funktionelle Inanspruchnahme dieser schon falsch angelegten Myokardstellen, sowie besonders das Wachstum des Herzens günstig für das Fortschreiten der Fibrose. Das der einmal entstandene fibröse Herd die bestehenden schlechten Zirkulationsverhältnisse noch verschlimmert und dazu durch Druck auf die umgebende Muskulatur die Vergrößerung der Fibrose fördert, liegt auf der Hand. In diesem Sinne darf man denn auch diese fibroelastosen Gebilde als „embryonale Narben“ auffassen, die aber schon in den Frühentwicklungs- und Wachstumsstadien angelegt wurden und ihrerseits, wenn auch in anderer Richtung, beim Aufbau des in Entwicklung befindlichen Myokards mitgewirkt haben. Hieraus wird auch ihr organoider Charakter verständlich und der grundlegende Unterschied gegenüber den gewöhnlichen Narben des späteren Lebens.

Aus diesem Grunde, gleichgültig welches die Ursache der Entstehung dieser Gebilde war, ist man ebenso berechtigt, sie als falsche Gewebsmischungen, als Gewebsmißbildungen des Myokards anzusehen.

Wie schon ausgeführt, darf die übermäßige Bindegewebswucherung in diesen Fällen nicht als Merkmal eines autonomen Wachstums genommen werden. Man kann sogar in dieser starken Bindegewebswucherung etwas Sinnvolles erblicken, was durchaus im Einklang mit der Zeit der Entwicklung und dem Wachstum dieser Gebilde steht. Der in Entwicklung und Wachstum befindliche Organismus versucht durch eine übermäßige Bildung des minderwertigen Gewebes die gestellten Ansprüche der Herzfunktion zu überwinden. Daß aber auch diese Überschübbildung in funktioneller Beziehung unvollkommen bleibt, beweist die aneurysmatische Ausbuchtung der Herzwand an der Stelle der Fibrose in unserem zweiten Falle.

Wichtig für die Natur und die Morphogenese unserer Fälle ist die Feststellung, die wir bei der mikroskopischen Untersuchung eines Falles von kongenitaler Aortenstenose mit sog. Zuckergußendokard gemacht haben (*Linzbach*, Diss. Bonn 1936). Es zeigte sich nämlich, daß die Fibroelastose unserer Fälle eine große Ähnlichkeit mit der diffusen Fibroelastose des inneren Myokards, dem sog. Zuckergußendokard aufweist. Wenn auch beim Zuckergußendokard die Ursache dieser Elastofibrose eine andere ist als bei der angeborenen solitären Fibroelastose des Myokards unserer Fälle, so scheinen doch beide Prozesse morphogenetisch und in ihrem Wesen gleich zu sein.

Ein anderer übermäßiger Bindegewebswucherungsprozeß, der mit unseren Fällen eine Ähnlichkeit aufweist, ist die Keloidbildung, die bekanntlich auch kongenital in der Haut vorkommt. Außer *Ribbert*, der die Keloide zu den Geschwülsten rechnete und sie als Fibrome betrachtete, halten die meisten (*Borst* u. a.) sie nicht für echte Geschwülste, was auch heute die herrschende Meinung darüber ist. Interessant ist, daß *Ribbert* als Hauptmerkmal für denblastomatösen Charakter der Keloide das Fehlen von elastischen Fasern bei diesen anführt, „da sie als Geschwülste keine elastischen Fasern bilden, weil sie biologisch sich immerhin etwas anders verhalten als normale Cutis“! Aber in den keloidartigen Bildungen des Herzens unserer Fälle entstehen sehr reichlich elastische Fasern.

Das spätere Schicksal dieser kongenitalen solitären Fibroelastosen des Myokards lernen wir aus unserem dritten Fall kennen; völliger Stillstand des fibrösen Prozesses mit möglichst großer Anpassung an die Herzfunktion durch Vervollständigung der „Elastifizierung“. Hinzu kommen Abnutzungsscheinungen an den Bindegewebsbalken und Bündeln. Es liegt natürlich im Bereich der Möglichkeit, daß statt dieses Ausgangs der auf einer Anomalie beruhende Bindegewebswucherungs-

prozeß eine „Entgleisung“ erfahren kann und zu einer echten Geschwulst wird. Wie aus dieser organoiden Gewebsmißbildung eine Geschwulst entsteht, wissen wir nicht (vgl. hierzu die Ausführungen von Albrecht und die Auseinandersetzung Fischer-Wasels mit der Organoidlehre Albrechts). Einen solchen Fall könnte der von Zander im Jahre 1880 beschriebene darstellen.

Hier handelt es sich um eine 36jährige Frau mit einem derben Tumor, vom Umfang eines großen Apfels, der seinen hauptsächlichen Sitz im Ventrikelseptum hatte und sich von hier aus besonders nach der rechten Kammer zu ausdehnte. In Höhe des Atrioventrikularostiums durchbrach der Tumor das Septum, so daß ein eiförmiger Lappen von Enteneigröße und glatter Oberfläche frei in den Ventrikel hineinragte. In der seitlichen Wand des rechten Vorhofs fand sich ebenfalls eine halbkugelige Geschwulst. Mikroskopisch bestand der Tumor aus einem sehr zell- und gefäßarmen, aus Faserbündel zusammengesetzten Gewebe. Zander sagt „ein echtes Fibrom“. Hier und da häuften sich die Zellen und hatten den Charakter von Spindelzellen, so daß man „an ein Spindelzellensarkom“ denken könnte. An der Peripherie des Tumors fanden sich hin und wieder einzelne Muskelfasern eingesprengt. Der Tumor im rechten Vorhof war ebenfalls „ein echtes Fibrom“.

Wegen der knappen und besonders unklaren Beschreibung und Deutung dieses Falles kann man leider nicht mit Sicherheit den Charakter der Veränderung erkennen. Zander ist sich über die Natur der Tumoren seines Falles im unklaren. Es ist aber wahrscheinlich anzunehmen, daß es sich hier tatsächlich um eine ursprüngliche Fibroelastose des Ventrikelseptums gehandelt hat, die später zu einem echten Blastom (Fibrosarkom?) geworden ist.

Klinisch gaben die bisher bekannten Fälle keine Symptome, die auf eine Diagnose der bestehenden Herzalteration führen könnten. Im Falle Teuschers trat der Tod plötzlich ein, und als einzige Todesursache wurde der fibröse Herzknoten gefunden. Im allgemeinen sollte man den Tod in diesen Fällen auf das Herz zurückführen. Bei unserem zweiten Fall war die Diphtherie die Todesursache. Aber die Fibrose des Herzens hat durch die Aneurysmabildung an der Stelle des fibrösen Gebildes die Thrombose und Embolie der Gehirngefäße und im Anschluß daran einen ausgedehnten Erweichungsherd der linken Großhirnhemisphäre hervorgerufen. Weiterhin sei noch die sehr starke Herzdiplataion, die röntgenologisch festgestellt wurde, erwähnt. Unser dritter Fall zeigt, daß Individuen mit solchen solitären Herzfibrosen ohne irgendwelche besonderen Beschwerden und ohne Lebensgefährdung lange leben können. Interessant ist an diesem Fall noch, daß infolge einer Nierenschrumpfung eine Herzhypertrophie mit Hypertonie eintrat, was die funktionelle Vollwertigkeit des übrigen Myokards bei solchen Fällen beweist.

Was die Benennung dieser angeborenen Herzfibroelastosen anbetrifft, so ist nach dem Ausgeführten die Bezeichnung „Herzfibrom“ falsch. Sehr treffend wurde unser dritter Fall dem Berliner Pathologischen Museum von Rössle als „keloidartiges Hamartom der Kammerscheidewand“ einverleibt. Um deutlicher und markanter die mikroskopische Zusammensetzung sowie die Natur dieser Gebilde auszudrücken, schlagen wir die

Bezeichnung „*fibro-elastöse Hamartien*“ des Myokards vor. Als *Albrecht* den Terminus „Hamartom“ geprägt hat, hat er keine Grenzen zwischen diesen und den echten Geschwülsten gezogen. *Borst* bezeichnet als Hamartome diejenigen Gewebsmißbildungen, die in hyperplastischer Form auftreten und dadurch *äußerlich* mehr an Geschwülste erinnern. In diesem Sinne sind unsere Fälle Hamartome. Da aber die Endung „om“ zur Vermeidung von Mißverständnissen nur für die echten Blastome gebraucht werden soll, ziehen wir, wie auch *Lubarsch* für die Markfibrome der Nieren, die Bezeichnung „Hamartie“ vor.

Die Schlußfolgerung des oben Ausgeführten ist, daß wir auf Grund unserer eigenen und der gleichen Fälle des Schrifttums berechtigt sind, neben den als „Rhabdomyome“ bekannten Gewebsmißbildungen der muskulären Elemente des Myokards eine zweite gut charakterisierte Gruppe von Gewebsmißbildungen, die das Interstitium des Myokards betreffen, aufzustellen. Weiterhin ergibt sich die Tatsache, daß diese tumorartigen Gewebsmißbildungen der contractilen Substanz sowie des Bindegewebes des Myokards keine Blastome sind und daß echte Geschwülste dieser Gewebelemente des Herzfleisches, wenn sie nicht vollkommen fehlen, so aber doch äußerst selten sind. Auch sei an die eingangs erwähnte Ansicht erinnert, daß viele andere Herztumoren ebenfalls keine echten Blastome sind. Diese Feststellungen sind von Bedeutung für das Myokard selbst und für die Geschwulstlehre überhaupt.

Zusammenfassung.

Es wurden 3 Fälle von angeborenen solitären tumorartigen Fibro-elastosen des Myokards bei einem Neugeborenen, einem 15monatigen Kind und einem 53jährigen Mann beschrieben und die Ursache sowie die Patho- und Morphogenese dieser Gebilde besprochen.

Auf Grund des engen Zusammenhangs dieser fibrösen Bildungen mit der Entwicklung und dem Wachstum des Herzens und ihrer Anpassung an die Herzfunktion werden sie als Gewebsmißbildungen angesehen. Der für diese Gebilde bisher angenommene blastomatöse Charakter sowie ihre Bezeichnung als „Herzfibrome“ wird abgelehnt.

Die bisher sehr wenigen ähnlichen Fälle, die im Verein mit grundverschiedenen Bildungen zusammengeworfen und als Herzfibrome bezeichnet wurden, sind aus dem Schrifttum herausgesucht worden. Auf Grund dieser und der eigenen Fälle wird neben den Gewebsbildung der contractilen Elemente des Myokards, den sog. Rhabdomyomen, eine zweite Gruppe von Gewebsmißbildungen, die das Interstitium des Myokards betreffen, aufgestellt. Diese werden als „fibroelastöse Hamartien“ des Myokards bezeichnet.

Literaturverzeichnis.

Albers: Erläuterung zum Atlas der pathologischen Anatomie. Bonn 1833—1846.
Albrecht: Frankf. Z. Path. 1 (1907). — *Borst*: Lehre von den Geschwüsten. Wiesbaden 1902. — Echte Geschwülste. *Aschoff's Lehrbuch*, Bd. 1. Jena 1936. — *Chiari*: Zbl. Path. 52 (1931). — *Fischer-Wasels*: Allgemeine Geschwulstlehre. Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 14/2. 1927. — *Froboese*: Virchows Arch. 284 (1932). — *Hennig*: Zit. nach *Mandelstamm*. — *Hueck*: Beitr. path. Anat. 66 (1920). — *Jaffé*: Beitr. path. Anat. 64 (1918). — *Jakobthal*: Virchows Arch. 159 (1900). — *Jürgens*: Berl. klin. Wschr. 1891 II. — *Karrenstein*: Virchows Arch. 194 (1908). — *Kottmeyer*: Virchows Arch. 23 (1862). — *Lubarsch-Fahr*: Handbuch *Henke-Lubarsch*, Bd. 6/1. Berlin 1925. — *Lubimoff*: Zit. nach *Mandelstamm*. — *Luschka*: Virchows Arch. 8 (1855). — *Macherey*: Beitr. path. Anat. 98 (1937). — *Mandelstamm*: Virchows Arch. 245 (1923). — *Mönckeberg*: Handbuch *Henke-Lubarsch*, Bd. 2. Berlin 1924. — *Pauli*: Mschr. Kinderheilk. 66 (1936). — *Ribert*: Geschwulstlehre. Bonn 1914. — Zbl. Path. 26. 241 (1915). — *Schminke*: Beitr. path. Anat. 70 (1922). — *Schridde*: Klin. Wschr. 1928 I. — *Steinbiss*: Virchows Arch. 243 (1923). — *Teuscher* Frankf. Z. Path. 35 (1927). — *Thorel*: Erg. Path. 17 II (1915). — *Wagstaufe*: Trans. path. Soc. Lond. 22 (1871). — *Waldvogel*: Inaug.-Diss. Göttingen 1885. — *Zander*: Virchows Arch. 80 (1880).
