Seltener Maulbeertumor der Retina bei tuberöser Hirnsklerose, 9 Jahre verfolgt

A.		Vogt
----	--	------

Aus der Universitäts-Augenklinik Zürich [Direktor: Prof. Dr. A. Vogt]

. (Hierzu Abbildung i auf Taf. I.)

Demonstration eines 42jährigen Epileptikers (Hermann Huber) mit tuberöser Hirnsklerose (Anstalt für Epileptische in Zurich, Direktor: Dr. Ulrich. Nachfolger Direktor Dr. Braun). Die erste Abbildung des Falles nahm ich 1925 auf (Abb. 1), die zweite 1933 (Dem.). Der Tumor ist in dieser Zeit kaum merklich gewachsen. Als erster hat auf diese Augenkomplika-tion der tuberösen Hirnsklerose 1921 van der lioeve²⁾ hin-gewiesen. Seither sind einzelne weitere Fälle beobachtet. Einen Maulbeertumor, ähnlich wie den meinigen, jedoch kleineren und mehr verwachsenen, hat bis jetzt erst v. Herrenschild (1929) gesehen³⁾ (die anderen bisherigen Fälle waren unregel-mäßige f lache bis höckerige Prominenzen, zum Teil mit Neigung zum Zerfall). Auch mein Pat. zeigt, wie alle früheren, das für tuberoze Hirnsklerose typische Adenoma sebaceuⁿ des Gesichts.

Das theoretisch überaus interessante Krankheitsbild der tuberösen Hirnsklerose ist seit 1880 bekannt [Boiirneville⁴⁾], Hartdegen⁵⁾ und charakterisiert durch frühzeitig auftretende Gliatumoren⁵⁾ der Großhirnrinde, die zum Teil auch in die Ventrikel vorragen, und die merkwürdigerweise Tumorbildungen verschiedenster Organe des Körpers zur Folge haben. Nicht aber etwa Metastasen, sondern Tumoren selbständiger eigener Art; z. B. in der Niere Grawtztzsche Tumoren, im Herzmuskel Rhabdo-myome, in der Haut Tumoren multipler S < orte. Besonders charak-teristisch ist unter den Hauttumoren das Adenoma sebaceum des Gesichts, das auch dieser Mann zeigt. Dazu kommen die durch van der Hoeve diagnostisch wichtig gewordenen Netzhaut-tumoren. Also ein ganz sonderbares, für die Tumorlehre inter-essantes Krankheitsbild. Die meisten Betroffenen sind Epilep-tiker und zeigen progressive Idiotic Heredität ist nachgewiesen.

- 1) Dem. Votr. i. d. Schweiz. Ophth. Ges. am 5. Mai 1934.
- 2) Festschr. E. Fuchs, Arch. O. G. io^l, 880, u. in, 1 (1923).
- 3) Klin. M. f. Augh. 83, 732.
- 4) Arch, de Neurol. 1880, p. 81.
- 5) Ausführliches siehe Heinrich Vogt, Mtsschr. f. Psych, u. Neur. 24,106 (1908).