

(Aus der Neurologisch-Psychiatrischen Klinik der Tisza István-Universität Debrecen
[Direktor: Prof. K. v. Sántha].)

Zwei Fälle von Wirbelsarkom mit Rückenmarkskompression¹.

Von

Dr. Ladislaus v. Bagothay.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 12. August 1943.)

Primäre geschwulstige Erkrankungen der Wirbelsäule kommen selten vor, man begegnet eher metastatischen Geschwülsten. *Madelung* hat sich um 1907—1909 mit dem Studium der Riesenzelltumoren befaßt und sie als „Riesenzellsarkome“ der Wirbel beschrieben. *Mönckeberg* (1923), *Konjetzny* und *Lubarsch* (1925) fassen diese Bildungen als eigenartige, geschwulstartige Reaktionsprozesse auf, die mit eigentlichen Sarkomen wenig gemeinsam haben, keine genuine Malignität und eine überwiegend gute therapeutische Prognose aufzuweisen scheinen. *Bowers*, *Clark* und *Davis* (1930) nehmen insofern zu der Auffassung *Madelungs* Stellung, als ihrer Meinung nach Metastasen zwar selten sind, Lokalrezidiven nach Operationen dagegen ziemlich häufig (50%). *Antoni* reiht die Riesenzelltumoren der Wirbel dem Formenkreise der Ostitis fibrosa v. *Recklinghausens* zu. Bis 1934 hat *Antoni* aus der Literatur 36 Fälle von Riesenzelltumoren gesammelt. Die Krankheit kommt bei Männern häufiger als bei Frauen vor; zumeist — bei etwa 50% der Fälle — im zweiten Dezennium. Einzelne Abschnitte des Rückgrates zeigen keine besondere Prädisposition; der Prozeß ergreift irgendeinen Teil des Wirbels: Dornfortsatz, Bogen mit Fortsätzen, den Wirbelkörper primär oder alle Elemente eines Wirbels zugleich. Röntgenologisch sieht man die Verdünnung der Knochenstruktur; periostale Reaktion fehlt zuweilen, umgebende Weichteile werden in späteren Stadien infiltriert. Histologisch enthält das rundzellige (*Gorlitzer* 1929) oder spindelzellige Grundgewebe Riesenzellen verschiedenartigen Typs.

Je nach Lage und Größe der Geschwulst wechseln die verschiedenen Symptome. Wenn das Rückenmark keine Kompression erleidet, treten regionäre Schmerzen, eventuell Wurzelsymptome, auf. Bei Rückenmarkskompression kommen verschiedene Rückenmarkssymptome zum Ausdruck. Auch in der Liquorzirkulation können entsprechende Störungen auftreten, Symptome eines teilweisen oder vollständigen Liquorblocks. Wie bei der Myelitis können in bezug der Höhenlokalisation cervicale, thorakale und lumbosacrale Formen unterschieden werden.

¹ Vorgetragen am 19. 11. 42 im Debrecener Ärzteverein.

Geschwülste der Lumbalwirbel verursachen Caudasympptome. Allgemeinsymptome wie Fieber, Leukocytose, beschleunigte Senkungsgeschwindigkeit der Erythrocyten, Harnveränderungen usw. gehören nicht zum typischen Bilde, Kachexie ist ziemlich oft vorhanden.

Bower, Clark und *Davis* berichten bis 1930 über 24 operierte Fälle. Von diesen sind 3 infolge von Operationskomplikationen gestorben, 3 an Rezidiv. Da eine Totalexstirpation oder Excochleation nur sehr selten, z. B. bei isolierter Erkrankung eines Dornfortsatzes, möglich ist, wurde nach der Operation Röntgen- oder Radiumbestrahlung — mit gutem Erfolge — angewendet. *Adson* erreichte im Jahre 1928 in einem Falle ohne neurologische Komplikation, mit Röntgenbestrahlung guten Erfolg.

In unseren 2 Fällen hat die geschwulstige Erkrankung der Wirbelsäule schwere Rückenmarkssymptome verursacht.

Fall 1. G. H., 19jähr. Gymnasialschüler wurde am 3. 6. 42 auf die chirurgische Klinik aufgenommen. — Vorgeschichte: 4 Monate vor seiner klinischen Aufnahme Klagen über Kreuzschmerzen besonders nach Bewegung oder Beugen. Vor 2 Wochen allmählich Parese der unteren Extremitäten. Der behandelnde Arzt legte den Patienten ins Gipsbett, da er auf Grund des Röntgenbildes Spondylitis tuberculosa annahm.

Befund. Kinderhandtellergröße Schwellung des X. Brustwirbels. Bei Beklopfung Schmerzhaftigkeit der unteren Brust- und oberen Lumbalwirbel. — Innenorgane ohne Befund. — Nervensystem: Gehirnnerven und obere Extremitäten zeigen nichts Pathologisches. Beiderseits spastisch gesteigerte Knie- und Achillessehnenreflexe. Die oberen Bauchdeckenreflexe sind mittelmäßig lebhaft, die mittleren schwach, die unteren Bauchdecken- und Cremasterreflexe können nicht ausgelöst werden. An beiden unteren Extremitäten pathologische Reflexe (*Babinski*, *Chaddock*, *Oppenheim* usw.). In den unteren Extremitäten Tonussteigerung von Extensionstyp, totale spastische Lähmung, zuweilen spinale Automatismen. Sensibilität: In der Höhe von Th₁₀ eine hyperästhetische Zone; in der Höhe von Th₁₁ bis L₁ Hypästhesie; von L₁ nach unten taktile Anästhesie, Analgesie und Thermoanästhesie. Vibrationsgefühl über dem rechten Knöchel in geringem Maße erhalten, sonst fehlt die Tiefensensibilität. Kalte, feuchte, mäßig cyanotische Füße.

Bei der sitzend vorgenommenen Liquorentnahme entleert sich 10 ccm gelblicher klarer Liquor, worauf die Entleerung plötzlich stockt (*Queckenstedt*-Symptom negativ). Die Liquoruntersuchung ergibt das typische Bild des Stauungsliquors ohne Zellvermehrung. Zellzahl 1, Eiweißgehalt 2,80‰, Globulinreaktionen +++ und +++++, Schellackreaktion +. Kolloidreaktionen: die Goldsolreaktion zeigt in der zweiten, die bikol. Mastixreaktion in der ersten Zone einen leichten Ausfall.

Auf der antero-posterior Röntgenaufnahme zeigt der X. Brustwirbel schwere Veränderungen, der ganze Wirbel ist vakuolisiert. Paravertebrale Infiltration in den Weichteilen. An seitlichen Aufnahmen ist der X. Brustwirbel zerknickt (Abb. 1).

Mit Rücksicht auf die hochgradige Rückenmarkskompression wurde zur Entlastung des Rückenmarkes sofortige Operation angeraten.

Die Operation (Laminektomie, Op. Dr. *Jáki*) wurde am 6. 6. vorgenommen. Hautschnitt vom Dornfortsatz des VIII. Brustwirbels bis zum Dornfortsatz des I. Lumbalwirbels. Nach Entfernung der Dornfortsätze und Bögen des VIII. IX. X. und XI. Brustwirbels wird die hochgradige Zerstörung des Dornfortsatzes und Bogens am X. Brustwirbel sichtbar. Der epidurale Raum ist mit granulationsgewebeartigem, bröckeligen, blutreichen Gewebe ausgefüllt, welches um den X. Brustwirbel herum am massivsten ist. Das Geschwulstgewebe wird, soweit es vom

Chirurgen verfolgt werden kann, entfernt. Histologisch erweist sich die Geschwulst als rundzelliges Riesenzellsarkom (Abb. 2).

Nach der Operation 2 Tage Retentio urinae, später spontane Urinentleerung. 3 Tage lang fiebert der Patient, 1 Woche hindurch zuweilen noch leichtes Fieber. Nach einer Woche Beginn der therapeutischen Röntgenbehandlung; insgesamt 10 Bestrahlungen zu 2000 r. 3 Wochen nach der Operation (am 27. 6.) verläßt Pat. die Klinik. Damaliger Zustand: Die hyperästhetische Zone ist verschwunden; minimale Beweglichkeit der Zehen. Das Gelenksgefühl und die Tiefensensibilität

sind in geringem Maße zurückgekehrt. Vibrationsgefühl und Oberflächensensibilität fehlen von L_1 ab.

Nach Verlassen der Klinik bis Januar 1943 liegt der Pat. im Gipsbett. Im August und November erfolgen, aus je 10 Bestrahlungen bestehend, zwei neuere Röntgenserien. Der Zustand des Patienten zeigt progressive Besserung, besonders nach der zweiten Röntgenserie. Die spinalen Automatismen haben aufgehört, auch die aktive Muskelkraft zeigt allmähliche Besserung. Zeitweise noch Urinretention.

Letzte neurologische Untersuchung am 1. 11. 42. Status: Die Wirbelsäule ist im Operationsgebiete klopfempfindlich. Gesteigerte Achillessehnen- und Kniereflexe. Mittelstarke obere und mittlere Bauchdeckenreflexe, die unteren können kaum ausgelöst werden. Die Cremasterreflexe fehlen. Beiderseits Fußklonus und pathologische Reflexe. Es besteht eine mittelstarke Tonussteigerung von Extensionstyp. Füße in pes equinovarus-Haltung. Die peroneale Muskelgruppe ist besonders links atrophisch. Aktive Bewegungen in den Zehen, Knien, Hüftgelenken

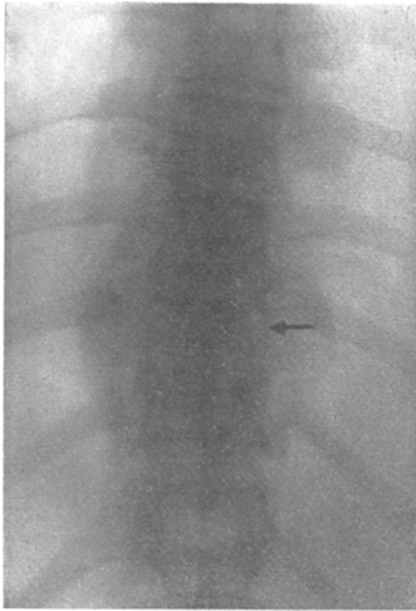


Abb. 1.

werden gut ausgeführt, bei gestreckten Knien kann der Pat. sogar die Beine gut heben. Aktive Muskelkraft — mit Ausnahme der peronealen Muskelgruppe — fast normal. Die aktiven Bewegungen werden mehr durch die Tonussteigerung (Extensionstyp) als durch die Parese verhindert. Beim Knie-Hackenversuch ausgeprägte Ataxie. Sensibilitätskreis: In der Höhe der Segmente Th_{12} und L_1 gürtelartig leichte Hypästhesie; Hypästhesie und Hypalgesie im Innervationsgebiete des N. peroneus superficialis. Das Gelenksgefühl ist herabgesetzt. Vibrationsgefühl ausgefallen. Neben den Lendenwirbeln beiderseits Druckempfindlichkeit. Die Valleix-Punkte der N. ischiadici sind beiderseits druckempfindlich. Beiderseits positiver Lasègue. An den Füßen ausgeprägte vasomotorische Störungen. Auf dem am 16. 9. aufgenommenen Röntgenbilde ist der Wirbelschatten fast völlig verschwunden, am X. Brustwirbel zeigt sich eine beginnende Knochenkondensation. Die am 9. XII. vorgenommene Liquoruntersuchung ergibt das Bild einer leichteren Liquorstauung. Zellzahl $1\frac{1}{3}$, Eiweißgehalt 0,38‰. Globulinreaktionen + und ++. Schellackreaktion ±. Negative Kolloidreaktionen. Nach einer im Mai 1943 erhaltenen Information sitzt Pat. seit Anfang Januar im Fixiermieder

und versucht gestützt einige Schritte. Urinretention in leichterem Grade noch vorhanden¹.

Fall 2. R. L., 17jähr. Gymnasialschülerin. Erste Aufnahme in die Nerven-klinik am 9. 6. 42. — Vorgeschichte: Seit 10 Monaten Schmerzen im Rücken, seit 4 Wochen Schwäche und Taubheit der unteren Extremitäten, seit 2 Tagen kann Patientin ohne Stütze nicht mehr gehen, die unteren Extremitäten sind fast gefühllos.

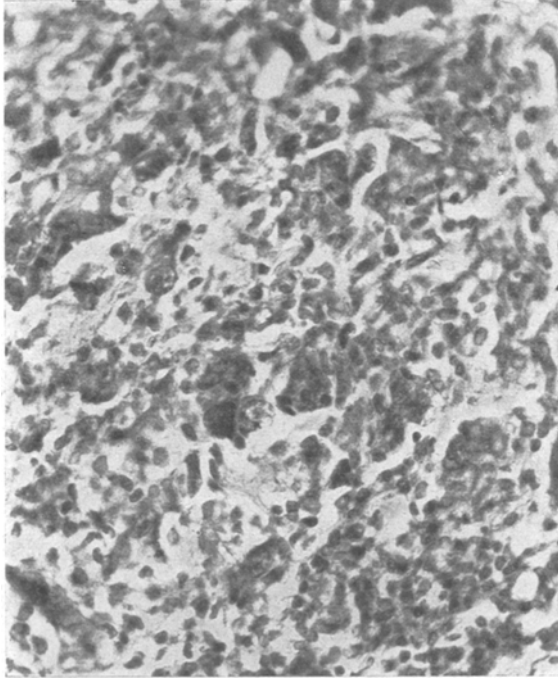


Abb. 2.

Aufnahmebefund. Innenorgane o. B. Die Beklopfung der Wirbelsäule löst keine Schmerzen aus. — Nervensystem: Gehirnnerven und obere Extremitäten ohne pathologische Abweichung. Gesteigerte Knie- und Achillessehnenreflexe. Lebhafter oberer und mittlerer, mittelstarker unterer Bauchdeckenreflex. An den unteren Extremitäten: Fußklonus und pathologische Reflexe (*Babinski, Chaddock, Gordon*), herabgesetzter Muskeltonus. Hochgradige Parese, welche sich am ausgeprägtesten in den Kniebeugern und in der peronaealen Muskelgruppe offenbart. Der spastico-paretische Steppergang ist nur mit Stütze möglich. Sensibilitätskreis: Im Segment L_1 und L_2 hochgradige taktile Hypästhesie, Hypalgesie und Thermohypästhesie, von L_2 abwärts kann die oberflächliche Sensibilitätsstörung nicht genau beurteilt werden. Das Vibrationsgefühl zeigt hochgradige Störung, eine leichtere vasomotorische Störung besteht an den Füßen.

¹ Seit November 1943 weitere wesentliche Besserung. Patient geht ohne Mieder. Die spastische Parese ist geringgradig.

Lumbalpunktion in sitzender Lage. Nach Entleerung von 6 ccm klarem Liquor erfolgt plötzlich Stillstand der Entleerung (*Queckenstedt-Symptom* negativ). Die Liquoruntersuchung ergibt das Bild einer mäßigen Liquorstauung. Zellenzahl 4, Eiweißgehalt 0,36‰. Globulinreaktionen + und ++. Schellackreaktion ±. Kolloidreaktionen: bei der Goldsolreaktion zeigt sich in der ersten, bei der bikol. Mastixreaktion in der zweiten Zone ein geringer Ausfall.

Die Röntgenaufnahme der Wirbelsäule zeigt die Verengung des Zwischenraumes zwischen dem X. und XI. Brustwirbel und das Verschwinden des Dornfortsatzes des XI. Brustwirbels. Schattenlosigkeit und die Unebenheit des oberen Wirbelkörperandes (Abb. 3).

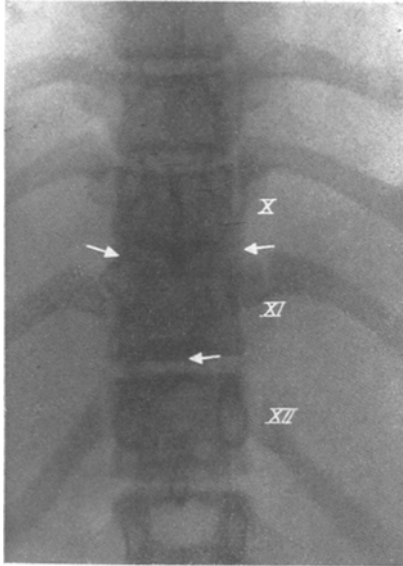


Abb. 3.

Nach der klinischen Aufnahme rapide Progression der Parese; heftige Schmerzen im Rücken und in den unteren Extremitäten; am 11. 6. kann die Pat. spontan keinen Urin mehr entleeren. Am 15. 6. totale Lähmung beider unteren Extremitäten, auch die Sensibilitätsstörung ist ausgeprägter geworden. Pat. wird zwecks Operation in die Chirurgische Klinik überführt.

Die Operation (Op. Dr. Jákí) erfolgt sofort nach der Aufnahme. Bei der Laminektomie wird die hochgradige Zerstörung des Dornfortsatzes und Bogens des XI. Brustwirbels sichtbar. Das Geschwulstgewebe, welches makroskopisch das Bild eines Sarkoms zeigt, dehnt sich bis in das umgebende Muskelgewebe und epidural auch in den Rückenmarkskanal aus. Die Geschwulst wird soweit sie verfolgt werden kann, vom Chirurgen entfernt. Der mikroskopischen Untersuchung nach erweist sich die Geschwulst

als ein der Epulis in jeder Hinsicht ähnliches, spindelförmiges Riesenzellsarkom (Abb. 4 und 5).

Nach der Operation 3 Tage lang Fieber, am 3. Tage vorübergehend Incontinentia urinae. Schon am 2. Tage nach der Operation erfolgt aktive Bewegung der unteren Extremitäten, rapide Steigerung der Muskelkraft, am 7. Tage spontane Urinentleerung. Primäre Heilung der Operationswunde. Am 27. 6. wird eine aus 10 Bestrahlungen (je 200 r) bestehende Röntgenserie eingeleitet. Am 1. 7. beginnt die Pat. zu gehen, doch ist der Gang noch paretisch.

Neurologischer Befund am 14. 7. Gesteigerte Sehnenreflexe und pathologische Reflexe an den unteren Extremitäten. Hypotonie und leichte Parese. Leicht spastischer Gang. Im Segment L₂ leichte, in L₃ hochgradige Hyperästhesie. Vibrations- und Gelenksgefühl gut. Vegetative Funktionen o. B. Ungestörte Liquorpassage; negativer Liquorbefund. Am 20. 7. verläßt sie die Klinik, als Heimbehandlung wird kräftige Roborierung angeordnet.

Am 4. 9. wird Pat. zur zweiten Röntgenserie aufgenommen. Zu Hause hat sich ihr Zustand weiter gebessert; Kräftezustand der unteren Extremitäten tadellos, Pat. ist klaglos. Neurologischer Befund: An den unteren Extremitäten lebhaft Reflexe; nur angedeutete pathologische Reflexe, beiderseits minimale Tonussteigerung. Grobe Muskelkraft gut. Mit offenen Augen ist der Gang tadellos, bei geschlossenen Augen etwas unsicher. Sensibilitätskreis: Am vorderen unteren Teil des

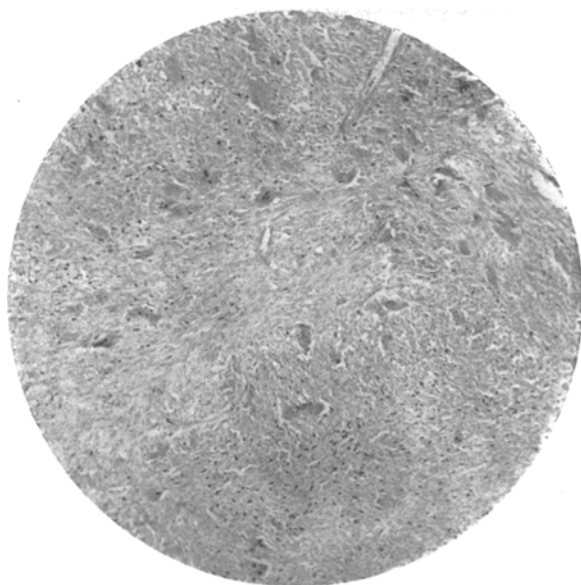


Abb. 4.

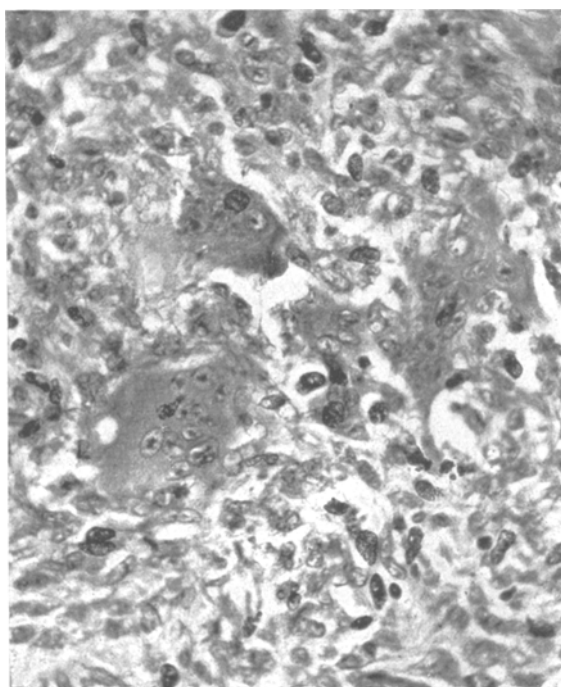


Abb. 5.

Schenkels über dem Knie eine ungefähr kinderhandtellergröße hyperästhetische Zone, sonst o. B. An den Röntgenaufnahmen ist, abgesehen von den durch die Operation hervorgerufenen Dornfortsatz- und Wirbelbogendefekten, nichts Pathologisches sichtbar. Nach 10 Bestrahlungen je 200 r verläßt Pat. am 16. 9. die Klinik.

Am 23. 11. kommt Pat. zur Kontrolluntersuchung. Sie ist klagenfrei, ihr Allgemeinbefund ist ausgezeichnet; die minimalen neurologischen Abweichungen sind unverändert. Die dritte Röntgenserie bekommt die Pat. an ihrem Wohnorte. Auf Grund einer im Mai 1943 erhaltenen Nachricht ist Pat. auch gegenwärtig symptom- und klagenfrei.

In unseren beiden Fällen war der Geschwulstprozeß primär von den Wirbeln ausgegangen und erwies sich im ersten Falle als rundzelliges Sarkom mit polymorphen, großkernigen Riesenzellen; im zweiten als spindelzelliges Riesenzellensarkom. Histologisch kann der erste Fall, mit Rücksicht auf die zahlreichen Kernteilungen als bösartig bezeichnet werden.

Vom therapeutischen Standpunkte aus soll betont werden, daß in jedem Falle, wo infolge eines Wirbelprozesses Kompressionssymptome auftreten, möglichst sofort zur Operation — einer dekompressiven Laminektomie — geschritten werden soll. Dies ist für sämtliche Fälle gültig, ohne Rücksicht darauf, ob die klinische Diagnose geschwulstige, spondylitische oder osteomyelitische Veränderungen annimmt. Einerseits kann nämlich als Lösung allein nur die Operation in Frage kommen; andererseits ist die Differenzierung oft sehr ungewiß. Die Operation ist dringend in Fällen von schnellwachsenden Geschwülsten und auch von anderen sich schnell entwickelnden Kompressionsvorgängen, weil die Sensibilität des Rückenmarks gegenüber den akut oder subakut einwirkenden Kompressionen leicht zu irreversiblen Lähmungen führen kann. Als Beispiel hierfür dienen unsere eigenen Fälle. Im ersten Fall, wo die Operation dem Auftreten der Lähmungssymptome um 2 Wochen folgte, war die Heilung auch nach 6 Monaten nur mäßig, während beim zweiten, wo der Eingriff sofort nach der Lähmung vorgenommen wurde, eine Besserung sich bereits nach einigen Tagen offenbarte und derzeit die Patientin als funktionell geheilt erklärt werden kann. Mit Rücksicht darauf, daß — abgesehen von einzelnen seltenen Fällen — das Geschwulstgewebe niemals vollständig entfernt werden kann, und demnach die Möglichkeit eines Rezidivs fast immer gegeben ist, sollen der Operation in jedem Falle therapeutische Röntgen- oder Radiumbestrahlungen folgen.

Schrifttum.

Adson: Surg. etc. **46**, 684 (1928). — *Antoni*: Handbuch der Neurologie, Bd. X, S. 72. 1936. — *Bower, Clark and Davis*: Arch. Surg. **21**, 313 (1930). — *Breitländer*: Fortschr. Röntgenstr. **34**, 523 (1926). — *Geschickter*: Arch. Surg. **24**, 602, 798 (1932). — *Gorlitzer*: Med. Klin. **1929 II**, 1394. — *Hermann*: Z. Neur. **124**, 838 (1930).
