

(Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Graz.)

Lymphogranulomatöser Gibbus.

Von

H. Beitzke.

(Mit 2 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 9. Oktober 1935.)

Über Gibbusbildung bei Lymphogranulom der Wirbelsäule ist anatomisch bisher kaum etwas bekannt. *Kimpel* bemerkt ganz kurz, daß Gibbusbildung vorkomme, aber viel seltener und weniger ausgesprochen als bei der Tuberkulose. *Askanazy* sagt bei der Beschreibung seines Falles von lymphogranulomatöser Caries, daß die Wirbelfragmente in den Wirbelkanal stumpfwinklig vorrücken, ihn etwas verengend; das Wort „Gibbus“ gebraucht *Askanazy* hierbei nicht. Das ist alles, was ich im Schrifttum finden konnte. Zwar sind oft genug Formveränderungen der Wirbel, sogar Vernichtung einzelner Wirbelkörper bis auf geringe Reste beschrieben (*Beitzke*, Lit.) Da aber beim Lymphogranulom in der Regel jeder Wirbel allein für sich zusammensinkt und die Zwischenwirbelbandscheiben meist erhalten bleiben, wie auch neuerdings wieder von *Craver* und *Copeland* hervorgehoben wird, so pflegt es nur zur Bildung verhältnismäßig flacher Buckel, nicht zu der den Gibbus kennzeichnenden winkligen Knickung zu kommen. Eine nähere Beschreibung des nachstehenden Falles erscheint daher gerechtfertigt.

Auszug aus dem Krankenblatt. Sophie St., 32 Jahre, verheiratet, aufgenommen 8. 3. 34. Beginn der Erkrankung 1930. Die Kranke konnte nicht schlafen wegen heftiger Schmerzen, die vom Rücken bis in die rechte Hand ausstrahlten. Damals 7 Wochen auf der medizinischen Abteilung des Landeskrankenhauses behandelt. Am Ende dieser Periode entwickelte sich eine Drüsenschwellung unter dem linken Schlüsselbein, die auf der chirurgischen Abteilung herausgeschnitten wurde. Histologische Diagnose: Lymphogranulom. Radiumbehandlung auf der medizinischen Abteilung, Ende Februar 1931 nach Hause entlassen. Nach einem halben Jahre wieder Schmerzen, erneute Radiumbehandlung. Als im Dezember 1933 abermals Schmerzen auftreten, erklärte der behandelnde Arzt eine Bestrahlung nicht für notwendig; wegen fortschreitender Verschlimmerung suchte die Kranke die chirurgische Abteilung wieder auf.

Status. Innere Organe o. B. Im oberen Teile des Rückens starke Druckschmerzhaftigkeit, die sich auf den rechten Arm erstreckt. Dieser ist in seiner Bewegungsfähigkeit stark behindert. In der rechten Supraclaviculargegend eine kleinkinderfaustgroße, derbe, mit dem umgebenden Gewebe ziemlich fest verwachsene Geschwulst. Von dort in den ganzen Arm ausstrahlende Schmerzen. Narbe in der linken Supraclaviculargrube.

Behandlung und Verlauf. Röntgenbestrahlung des Drüsenpackets am Halse. 16. 3. entlassen. 24. 8. Wiederaufnahme mit den Zeichen einer unvollständigen Querschnittsläsion. *Röntgenbild:* Auf der antero-posterioren Aufnahme besteht ein deutlicher Knick im Bereiche des 7. Hals- und 1. Brustwirbels. Die Zwischenwirbelscheibe verschmälert, die Wirbelkanten leicht uneben; Struktur verdichtet. Am 7. Halswirbel sind die Querfortsätze etwa aufs Doppelte vergrößert. Behandlung mit *Glisson'scher* Schlinge und Blasenspülungen. 1. 9. Decubitus, der auf

Behandlung langsam ausheilt. Sonst keine Besserung. 12. 1. 35 *Röntgenbild*. Umriss des 7. Halswirbels unscharf und uneben, auch der zugekehrte Rand des 1. Brustwirbels entzündlich verdichtet. Am 1. Rippenwirbelgelenk deformierende Randwulstbildung. Obere Halswirbel frei. Verdacht auf Caries der unteren Halswirbelsäule. Weiter Schmerzen, zuletzt mehrfache Temperatursteigerungen bis zu 39°. 26. 1. 1½ Stunden lang tonisch-klonische Krämpfe. Bewußtlosigkeit. Exitus unter den Zeichen der Herzschwäche.

Die Leiche wurde mit der Diagnose „Spondylitis cervicalis“ dem Pathologisch-anatomischen Institut überwiesen.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll (S.Nr. 147/35, Obduzent cand. med. *Luib* und Prof. *Konschegg*). 1,59 m große, weibliche Leiche von zartem Knochenbau und schlechtem Ernährungszustand. Im Bereich der unteren Halswirbel besteht ein starker winkliger Vorsprung nach hinten. *Vorderes Mediastinum* zeigt im Bereiche der Thymusdrüse eine grauweiße, derbe Verdickung von 9 cm Länge, 7 cm Breite und bis 3 cm Dicke. Um die Eintrittsstelle der großen Hohlvenen herum greift diese Infiltration auf die Wand des rechten Vorhofs über, die hier bis 3 cm dick ist. Auf dem Durchschnitt ist der obere, vor dem Aortenbogen gelegene Teil des Infiltrats höckerig und sichtlich aus mehreren Knoten zusammengefloßen. Der rechte *Schilddrüsenlappen* 7,5 : 4 : 2,5 cm, derb; während der kraniale Anteil eine lichtbraune Farbe aufweist, ist das Gewebe im caudalen Anteil weiß mit zartem Stich ins Gelbgraue und zeigt noch deutlich die Parenchymstruktur. *Mediastinal-* und *Bronchialdrüsen* kirsch- bis taubeneigroß, weißlich, derbelastisch. Manche dieser Drüsen sind scharf abgegrenzt, manche greifen auf die Umgebung über. Beiderseits der Brustwirbel 1—7 bis zu den Rippenwinkeln findet sich zwischen dem parietalen Pleurablatt, den Rippen und Zwischenrippenmuskeln ein bis 4 mm dickes, weißliches Gewebe. Die *Halswirbelsäule* ist gegen die Brustwirbelsäule etwas verschieblich und etwa 5 mm nach links luxiert. Der Durchschnitt der Wirbelsäule zeigt, daß die Wirbelkörper des 1. Brust- und 7. Halswirbels bis auf schmale, keilförmige Reste fehlen. Die Wirbelsäule ist daher in diesem Bereich in einem Winkel von etwa 145° geknickt. Das Rückenmark ist makroskopisch unverändert. Das *Zwerchfell* zeigt links an der pleuralen Seite drei bis groschenstückgroße, leicht über die Oberfläche erhabene Geschwulstknoten mit zentraler Delle von etwas lichterer Farbe als das übrige Zwerchfell. *Milz* 10 : 6 : 3,5 cm, schlaff, Schnittfläche dunkelrot, Pulpa leicht abstreifbar. Der *Magen* hat in seinem Fundusteil drei bis linsengroße, leicht erhabene Geschwülstchen mit deutlicher zentraler Delle, die sich in der Farbe nicht von der übrigen Magenschleimhaut abheben. Rechte *Niere* 10 : 6 : 3,5 cm, rotbräunlich, Kapsel mit geringem Substanzverlust abziehbar. An der Oberfläche ein erbsgroßer, derber, leicht erhabener, gelblichweißer Herd, der kegelförmig in die Tiefe geht; außerdem drei andere, bis sagokorngroße solche Herde. Linke Niere 12 : 6 : 3,5 cm. An der Oberfläche verstreut finden sich zehn stecknadelkopf- bis sagokorngroße, weiße, leicht erhabene Herde.

Histologisch zeigen die Infiltrate der Herzmuskulatur, der Thymusdrüse, der Schilddrüse, der Zwerchfellpleura, des Magens und der Nieren die gleiche Zusammensetzung. Es handelt sich um ein Gemisch aus Lymphoidzellen, histiocytären Zellen, Fibroblasten und einzelnen Leukocyten. Die Kerne der histiocytären Zellen sind sehr verschieden groß und verschieden chromatinreich. Ganz vereinzelt erreichen sie das Doppelte bis Dreifache der gewöhnlichen Größe, sind gebuchtet oder zerschnürt und stark färbbar, so daß man von *Sternbergschen Riesenzellen* sprechen kann.

Diagnose. Lymphogranulom der bronchialen und mediastinalen Lymphdrüsen sowie der Thymusdrüse mit Einwachsen ins Herz. Metastasen im rechten Schilddrüsenlappen, unter dem Brustfell, in Magen und Nieren. Aufsaugung des 1. Brust- und 7. Halswirbels bis auf einen kleinen Rest mit Gibbusbildung. Hypostatische Pneumonie rechts. Chronische Tracheobronchitis. Geringes Emphysem und geringe

Pleuraverwachsungen beiderseits. Kalkherd im rechten Oberlappen. Infarktnarbe der rechten Niere.

Es handelt sich also um eine 32jährige Frau, die 5 Jahre vor dem Tode mit heftigen, in den rechten Arm ausstrahlenden Rückenschmerzen erkrankt. Durch Probeausschnitt einer vergrößerten Supraclaviculardrüse wird Lymphogranulom festgestellt. Mehrfache Radiumbestrahlung bringt Besserung, die aber immer von Rückfällen gefolgt ist. Schließlich Zeichen der fortschreitenden Rückenmarksquerschnittserkrankung und Tod unter Fieber, Krämpfen, Bewußtlosigkeit und Herzschwäche.

Bei der Sektion war die Vorgeschichte nicht bekannt; das Gesamtbild machte vielmehr den Eindruck einer vom Thymus oder von der Wirbelsäule ausgehenden bösartigen Geschwulst mit Metastasen, zumal die Milz gar nicht das bei Lymphogranulom gewohnte Bild zeigte. Erst die histologische Untersuchung im Verein mit der Vorgeschichte brachte die richtige Diagnose. Von Interesse war nunmehr die nähere Untersuchung des Gibbus.



Abb. 1. Der 1. Brustwirbel stark verkleinert, keilförmig, mit der Spitze nach vorn. 7. Halswirbel und Bandscheibe zwischen ihm und dem 6. Halswirbel größtenteils zerstört. 6., 5. und 4. Halswirbel nach vorn luxiert. Im 4. Brustwirbelkörper ein lymphogranulomatöser Herd.

Makroskopisch ist zunächst folgendes nachzutragen: Der 1. Brustwirbelkörper ist etwa auf ein Drittel seiner Größe verkleinert. Auf dem medianen Schnitt (Abb. 1) ist er keilförmig, mit der Spitze nach vorn; die breite hintere Seite springt nur wenig in den Wirbelkanal vor. Die Bandscheibe zwischen 1. Brust- und 7. Halswirbelkörper ist im hinteren Abschnitt stark gequollen und läuft nach vorn gleichfalls spitz zu. Der 7. Halswirbelkörper ist gleichfalls erheblich verkleinert und in seiner Form schwer verändert. Er ist sowohl vorn wie hinten zugespitzt; die hintere Spitze stößt tief in den Wirbelkanal vor und drückt das Rückenmark zusammen. Von der Bandscheibe zwischen 7. und 6. Halswirbel sind makroskopisch kaum noch

Reste wahrnehmbar. Der 6. Halswirbel ist gegen den 7. um 5 mm nach vorn und um etwa ebensoviel nach links verschoben.

Zur *mikroskopischen* Untersuchung wurde die rechte Hälfte der Wirbelsäule durch Sagittalschnitte in Scheiben zerlegt und diese in einzelne Blöcke aufgeteilt.

Der 1. Brustwirbelkörper zeigt nur mehr wenig von dem ursprünglichen Aufbau seiner Spongiosa, und zwar nur in seinem hinteren, breiteren Abschnitt (Abb. 2). Jedoch sind auch hier die Bälkchen teilweise lacunär benagt, einige auch gänzlich abgebaut. In den Markräumen findet sich hier ein feinfaseriges, stellenweise netzartig auseinandergezogenes Narbengewebe mit wenig Gefäßen und lymphocytären

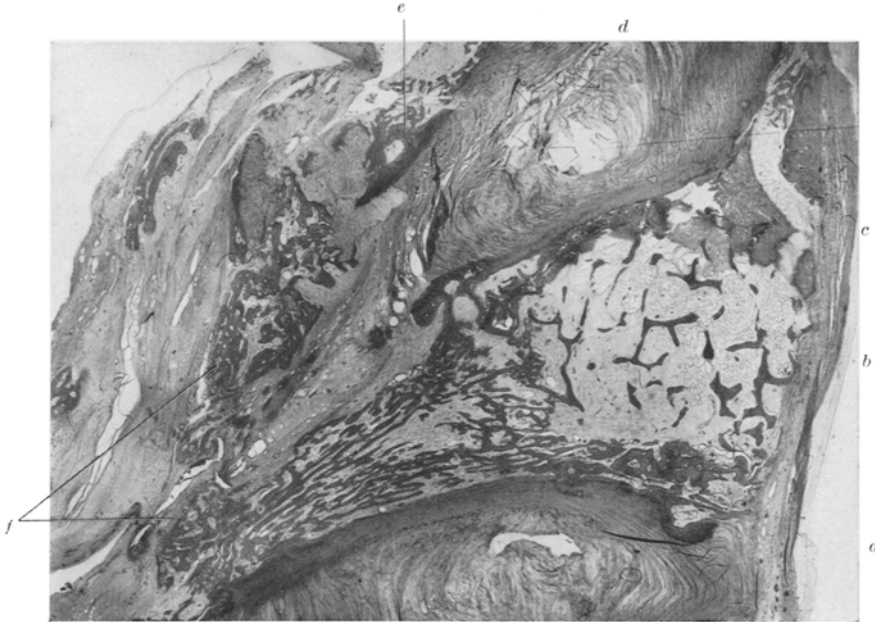


Abb. 2 (seitenverkehrt zu Abb. 1). *a* Bandscheibe zwischen 1. und 2. Brustwirbel. *b* Reste des 1. Brustwirbelkörpers; *c* größtenteils nekrotischer Lymphogranulomherd; *d* Bandscheibe zwischen 1. Brust- und 7. Halswirbel; *e* Restchen des 7. Halswirbelkörpers; *f* feinmaschiger Callus. Lupenvergrößerung.

sowie histiocytären Zellen. Nach oben an den gequollenen Teil der Zwischenwirbelscheibe anstoßend, mehrere kleine, zum Teil zusammenfließende Nekroseherde. Sie bestehen aus einer bröckligen, mit Hämalaun-Eosin grau-violett, nach *van Gieson* gelb färbbaren Masse. Mit starker Vergrößerung erkennt man noch die verwachsenen Leiber dichtgedrängter Zellen. Auch die in diesen Herden gelegenen Knochenbälkchen sind kernlos und zum Teil zerbrochen. Am Rande der Herde ein schwacher Saum von Lymphoidzellen und einzelnen großen histiocytären Zellen. Nach dem Wirbelkanal zu ist in den unteren zwei Dritteln die Rinde in einzelne kleine, mehr oder minder starke benagte Knochenbälkchen aufgelöst; dazwischen finden sich kleine Herde von Granulationsgewebe mit Nekrosen. Nur im obersten Drittel ist eine verhältnismäßig dicke Compacta vorhanden, die auf die schmale, ursprüngliche Rinde nach rückwärts aufgesetzt ist, wie man aus den Halte- linien deutlich erkennen kann. Der nach vorn spitz zulaufende Anteil des Wirbelkörpers besteht aus nahezu horizontal dicht übereinander geschichteten und

mehrfach miteinander anastomosierenden schmalen Knochenbälkchen. Sie tragen vielfach Osteoblastensäume, die um so reichlicher und deutlicher werden, je mehr man sich der Spitze nähert. Ganz in der Spitze wird Gestalt und Lagerung der Bälkchen unregelmäßiger, sie bestehen hier teilweise aus Osteoid und schließen vielfach Knorpel ein, so daß man den Eindruck eines Callus erhält. Das Mark ist in diesem Abschnitt durchweg ein Fasermark mit ziemlich zahlreichen Gefäßen.

Die *Bandscheibe* zwischen 1. Brust- und 7. Halswirbelkörper ist in ihrem hinteren Teile durch Quellung des Nucleus pulposus stark verbreitert. Unmittelbar anstoßend an die beiden benachbarten Wirbel zeigt sie eine schmale verkalkte Zone. Diese bricht etwa in der Mitte des sagittalen Durchschnitts plötzlich ab. Die Bandscheibe verschmälert sich hier plötzlich stark und zieht als feinfaseriges Bindegewebe mit einzelnen runden Lücken nach vorne zu weiter. Da, wo die verkalkte Zone abbricht, ist ein Stückchen aus der oberen Platte der Bandscheibe herausgerissen und etwa 1 mm aufwärts in den Körper des 7. Halswirbels hinein verlagert. Die Lücke ist ausgefüllt durch einen Callus aus dichtem, zellreichem Bindegewebe, Knorpel, osteoider und knöcherner Spongiosa mit Osteoblastensäumen. Dieser Callus zieht, sich verschmälernd, oberhalb der schmalen, bindegewebig gewordenen Bandscheibe nach vorn, wo er mit dem Callus an der Spitze des 1. Brustwirbelkörpers zusammenstößt. Hier finden sich im Ligamentum longitudinale anterius, ferner zwischen den beiden Callusanteilen und in dem vorderen, bindegewebigen Anteil der Bandscheibe kleine horizontale und schräge Risse, die durch frische Blutungen ausgefüllt sind.

Die Überreste des 7. *Halswirbelkörpers* lassen von ihrem ursprünglichen Bau überhaupt nichts mehr erkennen. Eine ziemlich dichte Spongiosa, deren Bälkchen keine einheitliche Verlaufsrichtung haben, sondern nach den verschiedensten Richtungen gebogen sind, wechselt mit Narben aus feinfaserigem Bindegewebe und mit Callus, der teils aus unregelmäßig gestalteten Knorpelinseln, teils aus einem osteoiden bis knöchernen Spongiosageflecht mit Osteoblastensäumen besteht; in dem derbfaserigen, gefäßreichen Mark dieses Callus liegen auch Osteoclasten in wechselnder Menge.

Von der *Bandscheibe* zwischen 1. Brust- und 7. Halswirbelkörper sind nur noch geringe Reste erkennbar, und auch diese sind durch blutgefüllte Risse zerfurcht. Die knöcherne Substanz des 6. und 7. Halswirbelkörpers geht teilweise unmittelbar ineinander über.

Schnitte durch den 6. *Halswirbelkörper* zeigen große, unregelmäßig gestaltete, fein- bis derbfaserige Narben, die bis zu zwei Fünftel des Durchschnitts einnehmen, und in deren Bereiche die Knochensubstanz gänzlich geschwunden ist. Die noch vorhandene Spongiosa hat größtenteils die Neigung, sich parallel zu den Rändern der vielgestaltigen Narben anzuordnen, so daß der Spongiosabau den Eindruck einer gewissen Unruhe und Unregelmäßigkeit macht. Die den Narben unmittelbar anliegenden Knochenbälkchen zeigen fast sämtlich Osteoblastensäume. Die gegen den Wirbelkanal gelegene Rindenschicht ist aufs Doppelte bis Dreifache verstärkt. Das Mark ist teils ein feinfaseriges, teils ein Fettmark.

Die *Wirbelbögen* und *Querfortsätze* der beschriebenen Wirbel zeigen mehr oder minder reichlich dieselben Veränderungen wie der 6. Halswirbelkörper, so daß eine nähere Beschreibung sich erübrigt. Die umgebenden Weichteile sind sehr blutreich und enthalten kleine, fast nur aus Lymphoidzellen bestehende Granulome, teilweise in unmittelbarer Nachbarschaft von Gefäßen und Nerven. In beiden Wurzeln des 7. und 8. Spinalnerven, besonders in den vorderen, finden sich auf Längsschnitten dünne, streifenförmige Lymphoidzellinfiltrate.

Der mikroskopische Befund erlaubt, die Vorgänge, die sich hier abgespielt haben müssen, nachträglich noch recht gut zu verfolgen. Die

fibrösen Narben im Knochengewebe der Wirbel müssen als lymphogranulomatöse angesehen werden. Sie entsprechen in ihrem Aussehen durchaus denen, die man gewöhnlich bei Lymphogranulomatose der Knochen findet. Im übrigen war diese Krankheit schon beinahe 5 Jahre vor dem Tode durch Probeausschneidung sichergestellt, und bei der Sektion war noch ein frischer Schub vorhanden. Für Syphilis, die etwa noch in Betracht käme, fehlte jedes Zeichen. Die lymphogranulomatöse Erkrankung war in den beschriebenen Wirbeln schon vor längerer Zeit abgelaufen, da sich neben den Narben mit einzelnen Nekrosen nur noch ganz wenig Granulationsgewebe vorfand. Das Lymphogranulom hatte die Knochensubstanz der Wirbel in verschiedenem Ausmaß zerstört. Infolgedessen waren sie ihrer Stützfunktion nicht mehr gewachsen und begannen zusammenzusinken. Entsprechend der geänderten Beanspruchung begann ein Umbau der noch erhaltenen Spongiosabälkchen, dem aber früher oder später kleine Brüche in der Knochensubstanz sowie Risse der benachbarten Zwischenwirbelbandscheiben mit entsprechender Callusbildung folgten. Daß diese Vorgänge sich noch bis in die letzte Zeit vor dem Tode fortgesetzt haben müssen, beweisen die mit frischem Blut gefüllten Risse, insbesondere im vorderen Teile der Bandscheibe zwischen dem 1. Brust- und 7. Halswirbel. Alle diese Veränderungen führten allmählich zu der Verkleinerung und starken Gestaltsveränderung dieser beiden Wirbel sowie der zwischen ihnen gelegenen Bandscheibe und damit zur Gibbusbildung. Entscheidend für den tödlichen Verlauf dürfte jedoch fast völlige Zerstörung der Bandscheibe zwischen 6. und 7. Halswirbel gewesen sein. Sie ermöglichte die Luxation der oberen 6 Halswirbel nach vorn und links gegenüber dem 7. und führte dadurch zur Quetschung des Rückenmarkes mit ihren bekannten Folgen. Daß beim Lymphogranulom der Wirbelsäule die Bandscheiben in Mitleidenchaft gezogen werden, ist, wie eingangs bereits betont, etwas Ungewöhnliches, daher auch Gibbusbildung eine große Seltenheit. Soweit sich aus den mikroskopischen Befunden nachträglich erschließen läßt, waren auch im vorliegenden Falle die Bandscheiben nicht unmittelbar durch das Lymphogranulom angegriffen, sondern nur mittelbar durch die schweren Veränderungen der anstoßenden Wirbel zerrissen und zerstört worden.

Schrifttum.

Askanazy: Verh. dtsh. path. Ges. 18, 78 (1921). — *Beitzke*: Lymphogranulom der Knochen und Gelenke. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie von *Henke und Lubarsch*, Bd. 9/II, 581, 1934. — *Craver and Copeland*: Arch. Surg. 28, 1062 (1934). Ref. Arch. of Path. 19, 882 (1935). — *Kimpel*: Localisations osseuses au cours de la granulomatose maligne. Thèse de Paris 1927.