

Aus der Chirurgischen Abteilung des Kinderkrankenhauses in Leipzig. (Direktor: Geheimrat Tillmanns.)

Maligne Tumoren im Kindesalter.

Von Dr. W. Usener, ehemaligem Assistenten des Kinderkrankenhauses.

In einem bemerkenswerten Buche hat Steffen (1) alle in der Literatur verstreuten sicheren Mitteilungen über das Vorkommen maligner Tumoren im Kindesalter zusammen mit eigenen Beobachtungen verarbeitet.

Die im folgenden veröffentlichten Fälle wurden in den Jahren 1907 und 1908 in der Chirurgischen Abteilung des Kinderkrankenhauses beobachtet und behandelt.

Unter 173 in diesen Jahren klinisch und poliklinisch behandelten echten Geschwülsten sahen wir 169 gutartige, überwiegend Angiome und Lymphangiome (145), daneben Osteome (5), Lipome (11) und Teratome (8), und 4 (d. i. 2,3%) bösartige. Von diesen malignen gehören 2 zu den häufiger beobachteten (1 Knochensarkom, 1 Nierensarkom) und 2 zu den seltenen (1 Darmsarkom, 1 Bauchdeckensarkom).

Zunächst teile ich Befund und Verlauf dieser Fälle mit:

1. Myelogenes Rundzellensarkom der Clavicula.

Otto St., 8½ Jahre alt; ohne nachweisbare äußere Veranlassung seit etwa ½ Jahr bestehender, zuletzt stark gewachsener Tumor der rechten Clavicula. 12 : 8 : 8 cm großer, fluktuierender, krepitierender, durch die dünne Hautdecke intensiv rot durchschimmernder Tumor, der in der Mitte der Clavicula aufsitzt. Die papierdünne Schale der Corticalis ist erhalten und vielfach gesplittert. Es wird in Narkose die ganze Tumormasse möglichst im Gesunden entfernt (Geh.-Rat Tillmanns). Axillardrüsen und Supraklavikulardrüsen sind nicht fühlbar vergrößert. Die starke Blutung kann durch Thermokaustik und Tamponade gestillt werden. Teilweise Naht. Bald Röntgenbestrahlung zur Nachbehandlung. Pathologisch-anatomische Diagnose: aus dem Knochenmark hervorgegangenes Rundzellensarkom. Nach 3½ Wochen entlassen bei gutem Zustand des Wundrestes und des Allgemeinbefindens. Ein halbes Jahr später Exitus letalis, der Beschreibung nach an Lungenmetastasen.

2. Spindelzellensarkom der rechten Niere.

Frieda Sp., 4½ Jahre alt. War bis vor ½ Jahr in Behandlung wegen Crura valga, damals gut entwickelt bei gesunden inneren Organen. Erst seit einigen Wochen wird die rechte, zum Teil auch die linke Bauchseite von einem rapid wachsenden Tumor vorgewölbt. Das Kind sieht jetzt sehr blaß und reduziert aus. Der rechte untere Lungenrand ist nach oben verdrängt. Die rechte Abdominalpartie, zur Hälfte die linke ist stark vorgewölbt. Die Leberdämpfung schneidet am Rippenbogen ab. 1½ Querfinger breit unterhalb ist der obere Tumorrand, von der Leber abgrenzbar, zu fühlen. Dazwischen besteht Darmschall. Der Tumor ist etwa kindskopf groß, reicht in der Nabelgegend handbreit über die Medianlinie nach links hinüber und reicht nach unten bis zum Beckeneingang, hängt aber nach rektalem Befund mit den Organen des Unterleibs nicht zusammen. Es besteht geringe Beweglichkeit. In der Lendengegend ist etwa Abnormes weder sichtbar noch fühlbar. Die Konsistenz der Geschwulst ist prall, nicht hart. Der Urin ergibt keinen abnormen Befund. Wenn auch ein Tumor der Niere das Wahrscheinlichste ist, so kann doch die Differentialdiagnose einen von den Bauchorganen ausgehenden Tumor nicht sicher ausschließen. Der Blutbefund ergibt Herabsetzung des Hämoglobingehaltes auf 45% (Sahli) und der Zahl der roten Blutkörperchen auf 30%, die weißen Blutkörperchen sind unbedeutend vermehrt. In Narkose transperitoneale Exstirpation der rechten Niere mit dem Tumor (Dr. Usener): Der Tumor geht von der rechten Niere aus. Das Peritoneum ist frei. Ein Drüsenpaket dicht an den großen Gefäßen, mit dem gesunden oberen Nierenpol unabgrenzbar verwachsen, kann vorerst wegen der Größe des Eingriffs nicht entfernt werden. Gewicht des Tumors 850 g. Abends nach gutem Befinden und völliger Ueberwindung der Narkose vorübergehender Kollapszustand; am anderen Morgen, 24 Stunden nach der Operation, Exitus letalis unter erneutem Kollaps mit schnellem Verfall. Sektion: Abdomen, Peritoneum frei von entzündlicher Reaktion. Im Operationsgebiet keine Nachblutung. An der Stelle der rechten Niere befindet sich dicht neben der V. cava ein aus zwei größeren und zwei kleineren Knoten

bestehender Drüsентumor, auf dem der Nierenrest und die völlig intakte Nebenniere aufsitzt. Auch mediastinal längs der V. cava Drüsenmetastasen. An der Grenze von Knochen und Knorpel der fünften rechten Rippe ein linsengroßer Tumor, der als Metastase verdächtig ist. Tumor und Drüsen auf der Schnittfläche speckig weiß. Die mikroskopische Untersuchung ergibt Spindelzellensarkom.

3. Spindelzellensarkom der Bauchdecken.

Frieda E., 13 Jahre alt. Hat seit etwa zwei Jahren einen kleinen Tumor der Bauchdecken links unter der Haut bemerkt, der stets gleich blieb, dann seit einem Monat sich unvermittelt stärker vergrößert hat. Ein Trauma lag nicht vor; die Menstruation ist noch nicht und war auch ein Jahr nach Abschluß der Behandlung noch nicht eingetreten. Im linken unteren Quadranten nahe dem Nabel unter der Bauchdeckenhaut ist ein apfelgroßer Tumor sichtbar, der gegen die Cutis weniger beweglich, mit dieser auch durch leichte Einziehung erkennbar verwachsen ist. Die Geschwulst, ins Fettgewebe eingelagert, fühlt sich oberflächlich weich und diffus verbreitet an, hat aber offenbar einen derben Kern; regionäre Drüsen sind nicht fühlbar vergrößert. Verdacht auf ein angiomatös, vielleicht sarkomatös entartetes Lipom. In Narkose Exstirpation (Dr. Usener) unter Umschneidung der eingezogenen Hautpartie weit im gesunden Fettgewebe. Auffallend starke Vaskularisation und dementsprechende Blutung; Nahtverschluß. Reaktionsloser Verlauf. Makroskopisch ist auf dem Längsdurchschnitt ein 1 : 3 cm großer, derber, speckiger, aber ringsum sehr reichlich vaskularisierter Kern erkennbar, mit mehr kavernös dunkelrot aussehenden Ausläufern, die sich in dem umgebenden Fettgewebe noch innerhalb des Gesunden verlieren. Mikroskopisch lassen sich drei verschiedene Partien unterscheiden: 1. der Kern, bestehend aus reinem Spindelzellensarkom. An den Rändern und in den Ausläufern sind 2. Partien zu erkennen, wo mitten im Fettgewebe neben angiomatösem Gewebe aus der Muscularis der stark dilatierten, mehrschichtigen, im normalen Fettbindegewebe liegenden Gefäßwände, die äußere Fibrosa durchbrechend, sich Spindelzellensarkomzüge entwickeln, und 3. Partien, wo sich ebenfalls im Fettgewebe aus normalen Gefäßgebieten Spindelzellensarkomzüge ableiten lassen. Das Mädchen ist noch ein Jahr lang dauernd beobachtet worden ohne Rezidiv, ohne Metastasen, ohne regionäre Drüsenschwellungen, und ist heute nach vier Jahren rezidivfrei, gesund entwickelt und als dauernd geheilt zu betrachten.

4. Kleinzelliges Rundzellensarkom des Jejunums.

Rudolf H., 9 Jahre alt. Klagte schon seit Wochen über Unbehagen im Leib und wird vom behandelnden Arzt zur Operation wegen Blinddarm- und Bauchfellentzündung der Chirurgischen Abteilung des Kinderkrankenhauses überwiesen. Gut entwickelter Knabe, blaß, leicht zyanotisch; alle Zeichen der fortschreitenden Peritonitis. In der rechten Unterbauchgegend schmerzhaft Resistenz. Ueber der ganzen rechten Bauchhälfte und dem linken unteren Quadranten Bauchdeckensteifung. In Narkose Laparotomie (Dr. Usener). Pararektalschnitt rechts. Bei Eröffnung der Bauchhöhle fließt von allen Seiten trübseröses Exsudat. In der Gegend des nach dem Douglas hin gelegenen, an der Spitze kolbig verdickten, akut entzündlich veränderten Processus vermiformis ist das Exsudat mehr eitrig. Resektion des Processus vermiformis. Bei Revision der regionären Bauchhöhle wird nach der Mittellinie hin eine harte, um das Doppelte verdickte Dünndarmpartie fühlbar. Nach schwieriger Mobilisierung wird eine Invagination mit auffallend hartem Kern fühlbar und erkennbar, die äußerlich keine besonderen entzündlichen Erscheinungen aufweist. Die Lösung der Invagination ist unmöglich. Da Verdacht besteht, daß ein Tumor die Ursache der Invagination ist, wird die ganze Darmpartie im Gesunden mitsamt dem zugehörigen Mesenteriumstiel reseziert und nach Verschluß der beiden Darmenden eine laterale Darmanastomose angelegt. Wegen der diffusen Peritonitis Tamponade und teilweise Bauchdeckennaht. Glatter Heilverlauf. Das Präparat stellt einen zapfenförmigen Tumor des Jejunums dar, der, in der Richtung der Peristaltik in das Darmlumen hineinragend, dies fast ganz ausfüllt. Die aneinanderliegenden Serosateile der invaginierten und invaginierenden Schlinge sind schon durch feinste Faserzüge fest verklebt. Der Tumor ist 6 cm lang, 2½ : 4 breit. Die Serosa und Mucosa über dem Tumor zeigt keine makroskopisch erkennbare Abweichung vom Normalen. In der angrenzenden Darmwand kleinere Blutungen. Mikroskopisch handelt es sich um ein von der Muscularis ausgehendes kleinzelliges Rundzellensarkom. In dem Mesenterialstiel sind keine Drüsenschwellungen erkennbar. Bei der Sekundärnaht fünf Wochen später war ich überrascht, das Mesenterium des ganzen Dünndarms von kleinsten bis kirschkerngroßen Drüsентumoren übersät zu sehen. Von der beabsichtigten Probeexzision einer Drüse mußte ich mit Rücksicht auf den Allgemeinzustand des Kindes absehen. Der weitere Verlauf hat es aber absolut wahrscheinlich gemacht, daß diese Drüsenschwellungen rein entzündlicher Natur und durch die vorausgegangene Peritonitis bedingt waren. Heute, nach 3½ Jahren, ist der Junge jedenfalls frei von Metastasen, kräftig und gesund entwickelt und kann als dauernd geheilt angesehen werden.

Es handelte sich also in allen vier Fällen um Sarkome. Diese Geschwulstart ist die bei Kindern weitaus häufigere

maligne. Karzinome sind zwar nicht selten, meist aber schon bei der Geburt ausgebildet vorhanden. Ihre Prognose richtet sich nach Größe und Operabilität, abgesehen von der allgemeinen Lebensfähigkeit des betreffenden Neugeborenen. Das Sarkom dagegen entwickelt sich meist erst in der Periode der Kindheit. Die Schnelligkeit des Wachstums bezeichnet zusammen mit Sitz und Operationschancen seine besondere Malignität. Die Prognose wird oft wesentlich durch die Möglichkeit einer frühen Diagnose mitbestimmt.

Im mitgeteilten ersten Fall lag ein Sarkom an Röhrenknochen vor. Unter 33 analogen Fällen, die Steffen zusammenstellen konnte, war am häufigsten (28 mal) der Oberschenkel befallen. In seinen Fällen waren Heilerfolge nur vorhanden, wo Amputation oder Exartikulation vorgenommen war. Bei den konservativ operierten drei Fällen war allerdings zweimal dauernde Heilung (Sarkom am Oberarm und Oberschenkel), einmal Heilung, aber Tod an Rezidiv verzeichnet. In neuerer Zeit sind nun, wie ich dies besonders von Tillmanns (3) hervorgehoben finde, wiederholt Dauererfolge bei umschriebenen, auf den Knochen beschränkten Knochensarkomen nach Kontinuitätsresektion mit nachfolgender Osteoplastik mitgeteilt worden. Es scheint, daß gewisse kortikale oder periostale Sarkome, die noch nicht auf die Weichteile übergegangen sind, eine geringere Malignität besitzen. So habe ich selbst vor sieben Jahren anderweitig einen achtjährigen Knaben wegen kortikalem Spindelzellensarkom des Oberschenkels operiert. Da Amputation abgelehnt war, wurde die ganze Tumormasse aus der kortikalen Knochenschale, die gegen die Markhöhle hin außergewöhnlich fest und hart war, herausgemeißelt. Die Heilung verlief glatt, der Knabe war nach zwei Jahren sicher frei von Rezidiv und Metastasen und darf mit Wahrscheinlichkeit als dauernd geheilt bezeichnet werden. Die Kontinuitätsresektion wird hier die Erfolge noch sicherer gestalten. Steffen hat nur einen Fall mit Sarkom des Schlüsselbeins bei einem 14jährigen Knaben gefunden, über dessen Schicksal nichts bekannt ist. In unserem Fall wäre auch wohl bei dem vorgeschrittenen Zustand der Geschwulst mit Entfernung des Schultergürtels keine Dauerheilung zu garantieren gewesen. Ein solcher Eingriff war — begreiflicherweise — abgelehnt worden.

Weitaus häufiger, jedenfalls besonders häufig beim Kinde, sind bösartige Nierentumoren. Es ist bemerkenswert, daß die meisten Erkrankungsfälle in das erste bis sechste Lebensjahr fallen: Monti fand unter 55 Fällen 44 bis zum fünften Lebensjahr, Steffen unter 222 Fällen 194 bis zum sechsten Lebensjahr. Es kommen meist Sarkome, aber auch Karzinome und Mischgeschwülste aus Sarkom und Karzinom vor. Ein Uebergreifen auf die Nebenniere ist, wie auch in unserem Fall, äußerst selten. Metastasen finden sich am häufigsten in den retroperitonealen, seltener, wie bei unserem Fall, in den mediastinalen Lymphdrüsen. Anderweitige Metastasen kommen in allen inneren Organen (vorwiegend in der Lunge) und im Knochen vor. Die Prognose ist sehr schlecht. Unter 88 Operierten waren nur 10 Fälle mit Dauerheilung über ein Jahr; die Mehrzahl war, wie es auch bei unserem Kinde der Fall war, an Shock im Anschluß an die für das Alter ungewöhnlich eingreifende Operation gestorben.

Ganz selten sind maligne Tumoren der äußeren Bedeckungen. Diejenigen an der Haut selbst sind fast ausnahmslos Karzinome und angeboren; meist finden sie sich an Gesicht, Hals und Schultern. Steffen hat zwei dem oben mitgeteilten Sarkom analoge, doch nicht gleiche Fälle mitgeteilt: beide waren wahrscheinlich angeboren, beide wurden an Säuglingen beobachtet, bei beiden handelte es sich um Sarkom im Unterhautfettgewebe der Extremitäten, beide sind gestorben. Der mitgeteilte stellt den, soweit ich sehe, ersten Fall eines erworbenen Hautdeckensarkoms im Kindesalter dar. Das Präparat zeigte sehr deutlich die Entstehung des Sarkomgewebes aus der Muscularis der Gefäßwand, wie es auch Tillmanns (4) als Entstehungsform des Sarkoms nachgewiesen und beschrieben hat.

Was endlich die Darmsarkome betrifft, so scheinen sie auch bei Kindern recht selten zu sein und eine besonders schlechte Prognose zu haben. Primäre Darmsarkome sind auch beim Er-

wachsenen nicht häufig. Nach Tillmanns (5) kommen sie am häufigsten am Dünndarm vor. Es sind im ganzen von Westermarck, Siegel, Liebmann, Rheinwaldt und Lerène 89 Fälle mitgeteilt. Von 75 Fällen, die Lerène zusammenstellte, waren 62 bei Erwachsenen, 13 bei Kindern im Alter von 1—10 Jahren beobachtet. Die Darmsarkome sind meist Rundzellensarkome und entstehen immer in der Submucosa. Die Prognose, besonders auch der Dünndarmsarkome, ist infolge der frühzeitigen Metastasenbildung schlechter als die der Darmkarzinome. Unter den 13 bekannten Fällen sind auffallenderweise 12 Knaben und nur 1 Mädchen; 3 davon sind operiert. Der von mir operierte ist bisher der einzige, der eine Dauerheilung aufweist. Begünstigend für den glücklichen Ausgang war hier der Umstand, daß eine chronische Appendicitis bestanden hatte; unter der erhöhten Peristaltik bei zunehmender Passagestörung hatte sich eine akute Perityphlitis und Peritonitis entwickelt, und diese führte bei der Operation zur Entdeckung der Invagination und des Tumors. Die Invagination selbst konnte nach dem Befund schon länger bestanden haben. Die Möglichkeit länger fortdauernder Darmfunktion ohne erhebliche Störung und somit Bildung von Metastasen wäre ohne Hinzutreten der Perityphlitis gegeben gewesen. Alle anderen bekannten Darmsarkomfälle waren meist inoperabel, als sie zur Beobachtung kamen. Metastasen waren meist schon vorhanden oder traten doch bald nach der Operation in Erscheinung.

Literatur: 1. Die malignen Geschwülste im Kindesalter, 1905. — 2. Beschrieben bei Thierfelder, Ueber Darmsarkome im Kindesalter. Dissertation. Leipzig 1909. — 3. Spezielle Chirurgie, 9. Auflage, 1911, Bd. 2, S. 673 und 681. — 4. Archiv der Heilkunde, Bd. 14. — 5. Spezielle Chirurgie, 9. Auflage, Bd. 2, S. 178.