Aus der Chirurgisch-orthopädischen Anstalt von Dr. M. Blumenthal und Prof. Hildebrandt in Berlin.

Primäres, diffuses Sarkom der Kniegelenkkapsel

unter dem Bilde der entzündlichen Fettgewebshyperplasie.

Von Dr. Max Blumenthal.

Bösartige Geschwülste der Gelenkkapseln des menschlichen Körpers gehören zu den größten Seltenheiten, und zwar ebensosehr die sekundären, von der Umgebung auf die Gelenke übergreifenden, wie die primären. Bezüglich der erstgenannten, der sekundären, gilt wohl am meisten das Wort Hueters von dem „merkwürdigen und vorläufig unerklärlichen“ Verhalten der Gelenkkapsel, speziell der Synovialis gegenüber bösartigen Geschwülsten. Es sind, abgesehen von einem Hinweis Gillettes 1876, nicht mehr als drei Fälle in der Literatur bekannt geworden (zwei von Langemack, einer von Garré), in denen das Kniegelenk dem wachsenden Sarkom nicht Halt gebot, vielmehr die Gelenkkapsel durchwuchert, teilweise auch der Knorpel zerstört wurde. Am begreiflichsten ist nach Hueter die Widerstandsfähigkeit des Gelenkknorpels wegen seiner Gefäßlosigkeit und den damit verbundenen ungünstigen Ernährungsbedingungen für eine fortschreitende Geschwulst, während umgekehrt die Synovialis bekanntlich eine außerordentliche Neigung zu Gefäßsprung und Entzündung (Tuberkulose etc.) besitzt, sodaß das „Rätselhafte“ kaum anders als in spezifischen, bisher unbekannten Eigenschaften der Gelenke seine Erklärung oder wenigstens die Richtung einer Erklärung finden dürfte.

Nicht weniger interessant in dieser Beziehung sind unter den primären Geschwülsten der Gelenkkapsel diejenigen, bei welchen eine diffuse Durchwucherung des gesamten Gelenkes durch die Geschwulst stattfindet.

Wir finden unter den bisher überhaupt bekannt gewordenen 16 primären Gelenkgeschwülsten (sämtlich Sarkomen) sechs solcher diffuser Kapseldurchwucherungen, welche allesamt das Kniegelenk betreffen, während von den restierenden zehn Fällen sieben, gleichfalls dem Kniegelenk zugehörig, zirkumskripte Geschwülste teilweise kleinster Art sind [die gestielten Tumoren Weirs (2), Annandales und Turners (1), Howard Marshs (der eine Fall)] bis zu apfelgroßen (Burekhardt) und oft rezidivierenden (Howard Marsh, Krüger), während drei Fälle (Turner, Hannemüller und Moser) die Fußgelenkkapsel betrafen, auf deren vordere Wand sie lokalisiert blieben.

Von den ersterwähnten unter den primären, den diffus in die Gelenkhöhle hineinwuchernden sarkomatösen Geschwülsten der Kapsel, sollte man zunächst vermuten, daß sie eine schnelle Zerstörung des Gelenkinnen bewirken müßten; das ist indessen nicht der Fall. Meistens durchbrechen sie nicht einmal die Synovialis, schieben sie vielmehr infiltrierend vielgestaltig in die Gelenkhöhle vor, schreiten dabei selbst sehr langsam fort (im Fall Juillard und Descoudres 13 Jahre lang) und gehen mit verhältnismäßig geringen Funktionsstörungen einher, selbst wenn sie Kopfgröße erreichen.

So ist es auch erklärlich, daß alle diese Fälle erst in einem vorgeschrittenen Stadium zur Operation kamen; meist für Tuberkulose gehalten und nur in einem Fall (v. Rüdiger-

Rydygier) vorher als Sarkom diagnostiziert, erforderten sie alle ein mehr oder minder radikales Vorgehen. Es wurden von diesen sechs Fällen diffuser (infiltrierender) primärer Kniegelenksarkome behandelt:

Ein Fall mit Exstirpation des Tumors inklusive Kniegelenkkapsel von Juillard und Descoudres, 1902 (13 Jahre lang bestehend; Knie kopfgroß; Tod nach fünf Wochen).

Zwei Fälle mit Resektion: von Lockwood 1902 (drei Jahre lang bestehend; Vergrößerung des Knies um $\frac{3}{4}$ engl. Zoll bei fast ungestörter Beweglichkeit; über den späteren Verlauf nichts berichtet) und von v. Rüdiger-Rydygier 1906 (zwei Jahre lang bestehend; Knie kindskopfgroß; Beweglichkeit im allgemeinen ungestört; gute Konsolidation der Resektionsflächen bei 5 cm Beinverkürzung; noch nach mehreren Monaten kein Rezidiv).

Drei Fälle mit Amputation:

Erster mitgeteilt von Hueter 1876 auf Grund brieflichen Berichtes.¹⁾ Betraf einen dreijährigen Knaben. Amputation „erfolgreich“. Diffuses infiltrierendes Sarkom der Kniegelenksynovialis nachträglich durch genaue anatomische Untersuchung festgestellt.

Zweiter von Salter 1894 (fünf Jahre lang bestehend, mehrere Jahre lang ohne Funktionsstörung, ein Jahr vor der Operation infolge Unfall Flexionskontraktur. Operation zweizeitig; zuerst Eröffnung des Gelenkes mit Entfernung der kranken Massen; nach Feststellung des sarkomatösen Charakters anschließend Amputation. „Guter Erfolg“).

Dritter von Hardie 1894 (Tod nach $1\frac{1}{2}$ Jahren durch Metastasen).

Zeigte sich in diesen Fällen (bei Hueter und Hardie fehlen nach dieser Richtung genauere Angaben) das Synovialepithel stets unverletzt, selbst wenn die von der Synovialis ausgehenden Gelenkzotten sarkomatös infiltriert (v. Rydygier) und vergrößert waren („kaviarartiges Aussehen“ nach Salter, „Bedeckung der inneren Oberfläche mit bohnenartigen Gebilden“ nach v. Rüdiger-Rydygier, „Einstülpung der Synovia“ nach Lockwood), so war der Knorpel nicht immer ebenso widerstandsfähig und zeigte in einigen Fällen mehr oder minder grobe Defekte (Salter, Juillard und Descoudres).

Nach diesen Vorbemerkungen möchte ich einen von mir selbst beobachteten Fall von primärem, diffusem Sarkom der Kniegelenkkapsel beschreiben, der geeignet ist, nach verschiedenen Richtungen hin besonderes Interesse zu erregen, nicht zum wenigsten durch den frühzeitigen Beginn der Beobachtung. Ich habe die betreffende Patientin bereits am 9. Juni 1910²⁾ in der Hufelandgesellschaft kurz demonstriert, nachdem sie ein halbes Jahr vorher operiert und nicht nur rezidivfrei geblieben war, sondern auch ein fast völlig funktionstüchtiges Kniegelenk behalten hatte.

Frau H. Qu., 29 Jahre alt, Arbeiterin, wurde Mitte Oktober 1909 unserer Anstalt zugewiesen, um medikomechanisch behandelt zu werden. Sie klagte, daß sie seit sechs Wochen an einer Schwellung und Schwäche im rechten Knie leide. Ab und zu bekomme sie plötzliche ruckartige Schmerzen, sodaß sie stehen bleiben müsse. Eine bestimmte äußere Veranlassung wisse sie nicht anzugeben; sie habe jedoch lange und anhaltend (täglich 10–12 Stunden) an der Pelznähmaschine arbeiten müssen, eine für sie ungewohnte, schwere Beschäftigung, welche die Knie anstrengte. Status. Das rechte Knie der mittelgroßen, grazilen Frau zeigte eine Anschwellung, welche hauptsächlich zu beiden Seiten des Ligamentum patellae bestand. Die Palpation ergab an diesen Stellen ein weiches Knirschen, keine Schmerzhaftigkeit. Die völlige Streckung des Knies war behindert, die Beugung frei. Der Umfang der Knie betrug

am oberen Rande der Patella rechts	37 cm,	links	37 cm
über der Mitte der Patella	36½ "		35½ "
am unteren Rande der Patella	35½ "		33½ "

Der Quadriceps war schwächer als links. Ein aufgenommenes Röntgenbild zeigte normale Verhältnisse. Der Befund entsprach in typischer Weise dem uns durch Hoffa bekannt gewordenen Krankheitsbilde einer hyperplastischen Entzündung des Fettgewebes der Kniegelenkkapsel. Zu der vorgeschlagenen operativen Entfernung desselben entschloß sich die Patientin erst nach einigem Zögern, nachdem sie sich von der Vergeblichkeit anderweiter Behandlung überzeugt hatte. Wir hatten demnach, wie ich hervorhebe, die Erlaubnis zu einer weitgehenden (Knochen-)Operation weder erbeten noch erhalten.

Bei der Eröffnung des Kniegelenks am 28. November 1909 durch einen inneren Längsschnitt (nach der Angabe Hoffas) drängten sich zu unserer Ueberraschung sofort braunrote, zotten- und traubenförmige, weiche Geschwulstmassen in Menge hervor. Es zeigte sich, daß diese

¹⁾ Klinik der Gelenkkrankheiten, 2. Aufl. 1876, § 189: Passives Verhalten der Gelenke gegen geschwulstbildende Prozesse. Anmerkung zu S. 255.

²⁾ Berliner klinische Wochenschrift 1910, Nr. 28, S. 1337.

dicht gedrängt die ganze Gelenkhöhle, besonders die obere Hälfte, ausfüllen einschließlich des oberen Recessus; unter Zuhilfenahme eines zweiten äußeren Längsschnittes wurde die Geschwulstmasse unter Mitnahme großer Teile der Synovialis und der inneren Ligamente entfernt, der Recessus gut ausgekratzt und die Wunde verschlossen, indem wir von einem weiteren Eingriff für den Augenblick absahen. Nachdem auch histologisch festgestellt war, daß es sich um ein Sarkom handle, rieten wir zu einem weitergehenden Eingriff; dieser wurde jedoch von der Patientin und ihrem Ehemann bis auf weiteres bestimmt abgelehnt, und dabei ist es in Anbetracht des guten Resultates schließlich auch geblieben. Der Wundverlauf war glatt, die Patientin wurde am 23. Dezember 1909 vorläufig aus der Behandlung entlassen. Etwas später wurde eine vorsichtige medikomechanische Nachbehandlung ohne Massage des Kniegelenks, aber mit gleichzeitiger Elektrisierung des Quadriceps eingeleitet und lange Zeit durchgeführt. Schon am Tage der Vorstellung, am 9. Juni 1910, konnte das Knie bis zum rechten Winkel gebeugt werden, während die Streckung völlig unbehindert war.

Die letzte Untersuchung fand statt am 25. Juni 1912 und ergab folgendes Resultat: Das rechte Knie zeigt ausgiebige Bewegung ohne Schmerzen, vollkommene Streckung, Beugung bis zu 80°. Kniescheibe an der richtigen Stelle, völlig beweglich. Innen und außen vom Ligamentum patellae die normalen Gruben, in welche der untersuchende Finger eindringen kann, ohne einer Resistenz zu begegnen, entsprechend den Verhältnissen des anderen Knies. Narben völlig frei und beweglich. Ueber die Narben hinweg gemessen, besteht eine Umfangsvermehrung des rechten Knies gegen links um etwa 1 cm. 15 cm oberhalb der Patella beträgt der Umfang des Oberschenkels rechts 44 cm, links 46 cm. Muskelkraft sehr gut. Gang völlig ohne Hinken. Patientin arbeitet tüchtig. Bei der Untersuchung der exstirpierten Massen genoß ich die lebenswürdige Unterstützung von Prof. Dr. Ludwig Pick. Die angefertigten Schnitte zeigten das Kapselgewebe verdrängt durch dichtgedrängte Lager von Spindelzellen ohne wesentliche Interzellularsubstanz. In dieses Parenchym waren eingelagert mehr oder weniger dichtgestellte Riesenzellen mit sehr vielen Kernen, letztere teilweise auf das Zentrum hin zusammengezogen oder auch direkt zentral gruppiert (Abbildung). Die Synovialzotten selbst zeigten sich, so weit sie untersucht wurden, frei von Geschwulstelementen.

Wenn wir die Krankengeschichte näher ansehen, so haben wir zunächst bei der Diagnosenstellung zu verweilen. v. Rüdiger-Rydygier hat in seiner ausführlichen Arbeit die differentialdiagnostischen Momente des Kniegelenksarkoms gegenüber der Kniegelenktuberkulose zusammengestellt und hebt dabei neben der schon oben erwähnten Eigenschaft der geringen Funktionsstörung auch nach langem Bestehen hervor: das Fehlen von Schmerzen; den Mangel von Fisteln und Eiter bei Punktion, von Temperaturerhöhung (bis auf einen Fall); das normale Röntgenbild (abgesehen von einer von ihm und Juillard bemerkten vermehrten Entfernung der Patella vom Gelenk), endlich das Fühlen von gleichzeitig vorhandenen zirkumskripten Knoten (bei ihm selbst an den lateralen Bändern und bei Salter).

In unserem Falle deutete nichts auf Tuberkulose. Schon die Schmerzlosigkeit und geringe Funktionsbeschränkung sprach dagegen, ebenso die ganze Form des Knies, was offenbar mit

dem verhältnismäßig kurzen Bestehen des Leidens zusammenhängt; es besteht seit sechs Wochen, während die bisher anamnestisch bekannt gewordene geringste Beobachtungszeit der diffusen Kniegelenksarkome zwei Jahre beträgt bis zu 13 Jahren. In dem Hueterschen Falle, der einen dreijährigen Knaben betrifft, fehlen die entsprechenden Angaben.

Sprach also nichts für Tuberkulose, so war das Bild einer entzündlichen Fettgewebshyperplasie der Kniegelenkkapsel in sehr typischer Weise vorhanden.

Es seien ein paar Worte über dieses Leiden gestattet. Zuerst von Hoffa im Jahre 1904 beschrieben und umfassend dargestellt, zeigt diese Erkrankung als Kardinalsymptome: meist — aber nicht immer — vorhergegangenes Trauma; Schwäche im Gelenk beim Gehen; ab und zu Einklemmungserscheinungen mit Schmerzen; Behinderung völliger Streckung oder erschwerte Beugung; eine teigige Anschwellung dicht unterhalb und zu beiden Seiten der Patella; Quadricepsatrophie. An Stelle des Traumas wäre bei uns die ungewohnt schwere Tretearbeit beim Pelznähen zu setzen. Alle anderen Symptome stimmen völlig überein, sodaß eine differentialdiagnostische Unterscheidung in diesem Stadium der sarkomatösen Erkrankung nicht zu treffen ist. Daraus geht also hervor, daß wir, so selten auch das Leiden sein mag, bei dem Auffinden des erwähnten Symptomenkomplexes neben dem Bestehen einer entzündlichen Hyperplasie des Fettgewebes der Kniegelenkkapsel auch an das Vorhandensein eines noch nicht weit vorgeschrittenen diffusen (infiltrierenden) Sarkoms der Kniegelenkkapsel zu denken haben. Die Entscheidung wird in der Regel erst die Operation bringen. Zu achten wäre eventuell auf den Füllungszustand des oberen Recessus, der sich (wie auch bei v. Rüdiger-Rydygier) von Geschwulstmassen ganz erfüllt zeigte.

Wenn also v. Rüdiger-Rydygier die Hoffnung ausspricht, daß die richtige Erkenntnis des Leidens früher gelingen würde, wenn man nur früher daran denke und sich mit seinem Verlauf und den Symptomen bekannt mache, so gilt dieses nicht nur für das spätere Stadium und gegenüber der Tuberkulose, sondern auch für das gekennzeichnete Frühstadium des Leidens, bei dem die differentialdiagnostische Schwierigkeit gegenüber der Tuberkulose ganz in den Hintergrund tritt; bei jedem Fall, der unter dem Bilde einer entzündlichen Fettgewebshyperplasie auftritt, muß eben auch der Möglichkeit eines Sarkoms gedacht werden.

Nicht minder interessant als diese diagnostische Feststellung ist als zweiter Punkt hervorzuheben der gute, nun schon über 2½ Jahre andauernde Erfolg mit Erhaltung der Funktion, trotzdem wir auf eine radikale Operation verzichten mußten. Juillard und Descoudres, die bei ihrem weit vorgeschrittenen Fall die Arthrektomie machten, halten nicht nur den von ihnen ausgeführten Eingriff, der nach fünf Wochen letal endete, sondern sogar die Resektion für ungenügend, während v. Rüdiger-Rydygier mit der Resektion bei guter Konsolidation der resezierten Flächen unter leichter Valgusstellung und monatelang beobachtetem, gutem Erfolg zufrieden ist; dagegen kann auch nach seiner Meinung die rein begrenzte Exstirpation, selbst der zirkumskripten Knoten, wegen der Rezidive nicht als ausreichend angesehen werden, wenn auch gestielte Tumoren, wie sie Weir beschreibt,¹⁾ ohne Anstand geheilt wären. v. Rüdiger-Rydygier verlangt vielmehr die Resektion des Kniegelenks mit gründlicher Exstirpation der ganzen Neubildung, hält aber die sonst meist ausgeführte Amputation resp. Exartikulation nur für sehr weit fortgeschrittene Fälle für notwendig.

Demgegenüber hat sich in unserem Falle die bloße Exstirpation der Kapsel als vollkommen ausreichend erwiesen, wenn anders man einen bislang mehr als 2½ jährigen Erfolg mit erhaltener Funktion so bezeichnen darf. An die Seite zu stellen ist unserem Falle nur der von Moser publizierte und oben erwähnte Fall eines Fußgelenksarkoms der vorderen Kapselwand, in dem es zu einem bislang sieben Jahre andauernden Erfolge mit völliger Erhaltung der Funktion kam, trotz ausgedehnter Entfernung der vorderen Kapselwand mit Geschwulst. Die von Moser und Hanne müller beschriebenen

¹⁾ Ebenso ein bohngroßer Tumor von Annandale.

Fußgelenksarkome zeigen auch sonst mannigfache Ähnlichkeiten mit den diffusen Kniegelenksarkomen. Der von der Sarkombildung ergriffene vordere Teil der Gelenkkapsel war in beiden Fällen diffus infiltriert, und in dem Falle von Hanne-müller zeigten sich gleich dem von v. Rüdiger- Rydygier auch Synovialzotten von Sarkomzellen erfüllt.

Irgendwelche ätiologische Momente für die Seltenheit des Auftretens von Gelenksarkomen und für die relative Gut-artigkeit der bekannt gewordenen, hat unser Fall ebensowenig erbracht wie die früher beschriebenen. Auch die Bauart der Sarkome gibt keinerlei Hinweise. Handelte es sich bei uns um ein Riesenzellensarkom, so bei Salter — um von den primären, diffusen Kniegelenksarkomen zu sprechen — um ein teilweise schleimig entartetes Spindelzellensarkom, bei Lockwood um ein Spindelzellensarkom, bei Juillard und Descoudres um ein kleinzelliges Rundzellensarkom, hier und da mit Riesenzellen; der Fall von v. Rüdiger- Rydygier zeigte das Bild eines „mikro-globulo-zellularen“ Sarkoms. Von den drei Fußgelenksarkomen ist je eines ein Riesenzellen- (Moser), ein Spindelzellen- (Hanne-müller), ein Fibro-Chondro-Sarkom (Turner). Unter den primären, zirkumskripten Kniegelenksarkomen hebe ich hervor die häufig rezidivierenden von Howard Marsh (Kleintrundzellen-sarkom, auch spindelförmige Zellen) und Krüger (Fibro-sarkom), ferner von Burckhardt (apfelgroßes Fibrosarkom des Fettkörpers). Von den sekundären Kniegelenk-sarkomen war das von Garré ein Rundzellensarkom von alveolärer Struktur, das eine von Langemack ein Spindel-zellensarkom mit wenigen Riesenzellen.

(Ein ausführliches Literaturverzeichnis ist den Separaten beigegeben.)