Aus der chirurgischen Universitätsklinik zu Bonn. (Direktor:
Geh. Rat Prof. Dr. Garrè.)

Ein rezidivierendes, bösartiges Chordom der sacro-coccygealen Gegend mit Metastasen.

Von Dr. W. Peters.

(Mit 3 Abbildungen.)

Die Geschichte des Chordoms ist keine lange und doch hat sie manche interessante Stadien. Virchow war sein Entdecker; er hielt das Chordom für einen Knorpeltumor und nahm an, daß eine Umwandlung des Knorpels unter Erweichung der Grundsubstanz und Metamorphose der Zellen stattfindet und so nannte er die Zellen „blasentragend“ und bezeichnete die Neubildung als *Synchondrosis phylasifora*. Im Gegensatz zu ihm leitete H. Müller die Geschwulst aus ihrer charakteristischen, histologischen Beschaffenheit von der *Chorda dorsalis* ab, aber er konnte mit seiner Ansicht nicht durchdringen, bis dann Ribbert vor allem durch seine interessanten experimentellen Untersuchungen die Chordanatur dieser Geschwulst bestätigte und ihr infolgedessen die nunmehr allgemein anerkannte Bezeichnung „das Chordom“ gab. Zunächst war das Interesse nur ein rein theoretisches; nur die Pathologen haben sich zunächst mit dieser seltenen Geschwulst beschäftigt, bis sich dann die Fälle mehrten, besonders in neuerer Zeit, wo Chordome Gegenstand operativer Eingriffe wurden und als bekannt wurde, daß der Sitz der Geschwulst nicht beschränkt blieb auf den *Clivus Blumenbachii*, sondern auch an anderen Stellen des Körpers sich zeigte; vor allem erwachte das Interesse der Chirurgie, als Fälle — wenn auch zurzeit nur einige wenige — bekannt wurden, wo das Chordom einen bösartigen Charakter annahm und rezidierte.

Wie bereits eingangs bemerkt, handelt es sich beim Chordom um Chordagewebe, das beim Erwachsenen nur in geringen Resten

in den Zwischenwirbelscheiben vorkommt, im Embryo dagegen als Vorstufe der Wirbelsäule eine große Rolle spielt. Das Gewebe besteht aus großen blasigen Zellen und einer relativ geringen Menge von homogener, gallertig durchscheinender weichen Zwischensubstanz (Fig. 1).

Sein Hauptsatz war der *Clivus Blumenbachii*; Ribbert fand in 2 Proz. aller Sektionen solche glasig transparenten kleinerbsen-große Gebilde, die in die Schädelhöhle vorspringen, aber trotz der Nähe der Pons wegen ihrer Weichheit, ihres langsamen

Fig. 1.

Chordom. Starke Vergrößerung. Die Zellen sind sämtlich mit großen Blasen versehen, vacuolär. Zwischen den Zellen Züge von Intercellularsubstanz.
(Ribbert, Geschwulstlehre.)

Wachstums und ihrer geringen Größe keine Erscheinungen machen. Da Chordagewebe an diesen Stellen im völlig normalen Knochen nicht vorkommt, so nimmt Ribbert einen gewucherten Rest der fötalen Chorda an. Linck hat gezeigt durch den Vergleich der Struktur der gutartigen Chordome mit den Entwicklungsstadien der Chorda dorsalis, daß die Struktur der fötalen Chorda sich von der des Chordoms unterscheidet, und daß das Gewebe des Chordoms mehr den früheren Entwicklungsstadien des Chordagewebes ähnelt, aber keine einfache Weiterentwicklung

desselben ist, sondern eine Umbildung der Zellen. Die meisten Chordareste wachsen nicht zu Tumoren; Ribbert glaubt wegen ihres Sitzes nicht: wenn sie allseitig in Knorpel oder Knochen eingeschlossen sind, reiche ihre Wachstumsenergie nicht aus, um sich unter Verdrängung der umgebenden Teile auszudehnen; eine Vergrößerung sei eher möglich, wenn die Chordareste in den oberflächlich gelegenen Markräumen sitzen und nur von Dura bedeckt sind, unter der sie sich zunächst flach ausdehnen, um dann später unter einem jahrelang dauernden, wenn auch ganz geringem Druck zu durchbrechen. Daher sei der Sitz der Chordome immer auf dem Knochen, nicht im Innern des Knochens zu finden.

Aus dem Gesagten geht hervor, daß die Chordome im wesentlichen einen gutartigen Charakter haben, aber es gibt Ausnahmen, von denen bereits verschiedene beschrieben worden sind, wo die Chordome sich durch schnelles Wachstum und Größe auszeichneten, wo sie schwere Krankheitserscheinungen hervorriefen, rezidierten und — wie mein Fall zum ersten Male zeigt — deutliche Metastasen in den benachbarten Lymphdrüsen machen.

Die bisher veröffentlichten Fälle von bösartigem Chordom sind — kurz angeführt — folgende:

Fall Grahl: Klinisch und histologisch ein malignes Chordom. Das betreffende Individuum war unter fortschreitenden Lähmungen im Gebiete der Gehirnnerven (Facialis, Oculomotorius, Abducens, Schluckbeschwerden und Sprachstörungen) und unter schließlich Bulbärlähmung zugrunde gegangen. Der Tumor, der sich bei der Sektion an der Schädelbasis fand, zeigte prall elastische Konsistenz und war fest mit dem Knochen verwachsen. Die umliegenden Hirnnerven waren komprimiert und die Pons zeigte sich abgeplattet. Mikroskopisch fanden sich runde Zellhaufen und Zellstränge in einer homogenen, durch Hämatoxylin blau gefärbten Grundsubstanz.

Fall Fischer: Ein 16½-jähriger Jüngling, welcher bereits monatelang über zunehmende Beschwerden beim Beugen des Kopfes geklagt hatte, als plötzlich Extremitätenlähmung, Lähmung des linken Oculomotorius und Hypoglossus auftraten. Doppelseitige Stauungspupille und Starrheit der linken Pupille, das Gehör blieb intakt. Der Exitus trat plötzlich bei völlig erhaltenem Bewußtsein ein.

Bei der Sektion zeigte sich, daß der Grundteil des Hinterhauptes, d. h. die Rinne, in der das verlängerte Mark liegt, bis hinauf zum Keilbeinrande mit einer kieseligen Masse erfüllt war, welche

bis zum zweiten Halswirbel hinabreichte; dort war das Rückenmark bis auf Bleistiftdicke zusammengedrückt, die Medulla oblongata war abgeplattet, die Geschwulstmasse erwies sich als glasig transparent, gallertartig. An der Peripherie fand man Verknöcherungen und kalkhaltige Teilchen, auf dem Durchschnitt war das Geschwulstgewebe von feinen, derben Faserzügen durchquert, welche kleine kugelige und länglich ovale spaltförmige Räume mit grauer und weißer Gallerte umschloß. Mikroskopisch: Homogene oder leicht gekörnte, reichliche Grundsubstanz, die sich mit Hämatoxin hellblau färbte, zerstreut sehr große, von der Grundsubstanz scharf abgegrenzte Zellen mit kleinem Kern, deren Protoplasma von Blasen durchsetzt war. Gegen die Zellblasen pflegte sich die Grundsubstanz durch eine kapselartige Verdichtung abzuschließen.

Fall Linck: Ein Litauer im mittlern Alter, kräftig, erkrankte plötzlich mit heftigen Ohrenschmerzen. Es zeigten sich mehr oder minder schwere Störungen der Nervenleitung im Gebiete des 6. bis 12. Hirnnerven der linken Seite, kurz die Symptome einer Geschwulstbildung an der Hirnbasis an der linken Brückengegend.

Die Probeexcision ergab ein malignes Chordom. Der Patient starb bald nachher. Eine Autopsie fand nicht statt. Linck schlug die Bezeichnung Chordocarcinom vor, weil die Abstammung und die Form der Zellelemente, aus der die Geschwulst zusammengesetzt war, ihm eben epithelialer Natur zu sein schien.

Fränkel und Bassal beschrieben einen Fall von malignem Chordom der Hirnbasis bei einem 39jährigen Mann, der nach einjähriger Krankheit unter Erscheinungen von Paralyse der Hirnnerven usw. starb. Der Tumor nahm die Gegend der Sella turcica und des Clivus ein und ragte bis zum Foramen occipitale (6:5 cm groß). Es bestanden keine Metastasen, man konnte aber eine Invasion der kleinen Gefäße nachweisen.

Eitel beschrieb ein Chordom, das lediglich durch seine Größe klinische Symptome machte. Die Untersuchung ergab dagegen ein gutartiges Chordom.

Wegelin berichtet über ein 25jähriges Mädchen, das mit heftigen Nackenschmerzen erkrankt war; es stellten sich bulbäre Symptome ein, die nach Wochen zum Tode führten.

Sektion: Gallertgeschwulst im hinteren Clivus, starke Prominenz ins Foramen occipitale. Mikroskopisch: Chordom. Die Malignität ergibt sich daraus, daß das Wachstum destruierend war gegenüber dem Knochengewebe des Clivus, aus der Infiltration der Pia und dem Vorhandensein von Tumorzellen in einigen Venen.

Spieß berichtet von einem 28jährigen Patienten, der seit 3 Monaten über Schmerzen im Innern des Kopfes klagte. Objektiv zeigte sich eine Abnahme der Sehschärfe, hochgradige Ge-

sichtsfelddefekte, vom Charakter der bitemporalen Hemianopsie. Die Operation ergab eine Cyste von der Größe einer Haselnuß. Die mikroskopische Untersuchung ergab ein Chordom. „Die Gewebestückchen sind Teile einer Geschwulst, die aus unregelmäßigen, meist protoplasmareichen Zellen besteht. Der Kern ist meist kreisrund, chromatinreich, das Protoplasma in ganz unregelmäßiger Weise von großen und kleinen Blasen durchsetzt. Diese Wabenstruktur des Protoplasmas und der netzförmige Bau da, wo die Zellen zugrunde gehen, entspricht in allen charakteristischen Eigenschaften der Chorda dorsalis.“

Feldmann veröffentlichte einen Fall eines Chordoms des Sacrums bei einer 46jährigen Frau, das an der Konvexität des Sacrums gelegen war, fest verbacken, fast apfelgroß, deutlich fluktuierend, so daß es einen Abszeß vortäuschte. Das Kreuzbein war an der Ansatzstelle des Tumors usuriert; seine Markhöhle war offen und enthielt neben Markgewebe auch Geschwulstzellen. Die mikroskopische Untersuchung ergab ein Chordom.

Zu erwähnen sind noch wegen ihres ungewöhnlichen Sitzes ein Chordom, das von Klebs an der vorderen Oberfläche der cervicalen Wirbelsäule beschrieben worden ist, feigengroß, das durch einen kleinen Stiel mit dem Zwischenwirbelknorpel verbunden war, und dann weiterhin ein Fall von Kirchberg und Marchand, die bei einem Neugeborenen zwei Knoten aus Chordagewebe beschrieben, welche sich in der Dicke des Körpers zweier Dorsalwirbel entwickelt hatten, und von H. Albert, der einen Fall beschreibt, wo bei einem 26jährigen Mann sich nach Trauma ein Chordom entwickelt hatte.

Ein weiteres malignes Chordom beschrieb dann Mazzia. Bei einem 54jährigen Bauer, der bereits seit 18 Jahren über leichte Schmerzen und Zerrungsgefühl in der Sacrococcygealgegend klagte, bei dem dann seit 5—6 Jahren eine Anschwellung sich einstellte.

Der Tumor war 17:8 cm groß, elastisch, unregelmäßig, höckerige Oberfläche, auf der Schnittfläche unzählige, mehrfächerige Höhlen, gefüllt mit gräulicher, stellenweise mit Blut untermischter Substanz.

Mikroskopisch bestand der Tumor hauptsächlich aus Zelleninseln und -strängen; zwischen den Zellen des Tumors verlaufen Bündelchen von Bindegewebsfasern, welche Blutgefäße enthalten. Auf Grund dieses Befundes wurde damals ein gutartiges Chordom diagnostiziert.

Bereits 19 Monate nach der Entlassung stellte sich der Patient wieder ein mit einem Rezidiv, das dann A. Vecchi näher beschreibt im Archiv für klin. Chirurgie: Eine apfelsinengroße Geschwulst von ähnlichem Befunde wie vor der ersten Operation ohne Beteiligung der regionären Lymphdrüsen. Die mikroskopische Untersuchung ergab ebenfalls einen ähnlichen Befund wie beim ersten Auftreten. Bei

dem Rezidiv wies jedoch die Anwesenheit von Karyomytosen ebenso wie das bedeutende Vorwalten der kleinen polyedrischen Zellen und das Eindringen von Tumorzellen in das Innere der Gefäße auf einen aktiveren Wucherungsprozeß, auf ein infiltrierendes Wachstum, auf eine wahre und echte Malignität hin; der Patient bekam dann auch kurze Zeit darauf abermals ein Rezidiv an der gleichen Stelle.

A. Vecchi hat dann im Jahre 1915 einen weiteren Fall eines malignen Chordoms veröffentlicht, aber auch hier hat er keine Metastasen gefunden.

Schwalbe hat auf der Sitzung nordwestdeutscher Chirurgen ein Chordom der Schädelbasis demonstriert, das infolge seiner Größe Hirndruck verursacht hatte, im übrigen aber der gutartigen Form zugezählt werden muß.

1918 hat dann Kotzareff in Genf einen Fall publiziert in dem Korrespondenzblatt für Schweizer Ärzte, über den im Zentralblatt kurz referiert ist. Einen weiteren Fall Wagner in der Zeitschrift für Deutsche Chirurgie bei einem 56jährigen Manne, ebenfalls in der Sacralgegend.

Dies sind die einzigen bis jetzt bekannt gewordenen Fälle, wo das Chordom einen bösartigen Charakter zeigte teils durch seine Größe, teils durch sein Wachstum und seine Struktur.

An diese wenigen Fälle des seltenen Tumors möchte ich den folgenden, der jüngst in unserer Klinik zur Beobachtung kam, anreihen, der dadurch charakteristisch ist, daß er bereits nach zwei Jahren rezidierte und — das ist besonders bemerkenswert und bisher noch nicht beobachtet worden — deutliche Metastasen in den regionären Lymphdrüsen bildete.

Es handelt sich um einen 68jährigen Ackerer Th. S. Seine Familienanamnese ist belanglos; der Patient war nie ernstlich krank bis vor etwa 5 Jahren. Damals bildete sich am Kreuzbein eine Geschwulst, zunächst erbsengroß, allmählich stärker werdend, fast faustgroß, so daß beim Sitzen Beschwerden eintraten. Vor etwa 2 Jahren wurde dann diese Geschwulst entfernt. Bei der Operation zeigte sich, daß sie mit der Steißbeinspitze und dem unteren Kreuzbeinrande fest verbacken war, so daß der Knochen mit entfernt werden mußte. Nach Mitteilung des pathologischen Instituts (Geh. Rat Ribbert) handelte es sich um ein malignes Chordom, ein Chordosarkom. Auf den genaueren histologischen Befund wird in einer Doktordissertation des Pathologischen Instituts näher eingegangen werden (Fig. 2).

Schon ein Jahr nach der Operation bildete sich an der gleichen Stelle wiederum allmählich eine Geschwulst, wiederum zunächst erbsengroß, allmählich größer werdend. Beschwerden hat der Pa-

Fig. 2.

Schnitt durch den Tumor: H = Haut, F = Unterhautzell- und Fettgewebe, C = Chordomknoten, M = Muskulatur.

Die Chordomknoten sind von verschiedener Größe, dicht nebeneinander gelagert, aber voneinander abgrenzbar und werden aus einem zentralen weichen und einem peripheren fibrösen Teile gebildet; sie dringen teilweise unter die Haut, teilweise in die Muskulatur vor.

Fig. 3.

tient nur beim Liegen oder Sitzen, wenn die Geschwulst gedrückt wird. —

Befund bei der Aufnahme: Ein mittelgroßer, alter Mann in ziemlich reduziertem Ernährungszustande, etwas blasse Hautfarbe, nur in der Gegend des Foramen ovalè der beiden Oberschenkel finden sich harte Lymphdrüsen, sonst nirgendwo an der Körperoberfläche. Herz: Töne leise, regelmäßige Aktion, keine ausgesprochenen Zeichen einer fortgeschrittenen Arterienverkalkung. Lungen o. B., nur vereinzelte bronchitische Geräusche. Abdomen o. B. Urin frei von Eiweiß und Zucker.

Lokal: Der untere Teil des Kreuzbeins und das Steißbein sind entfernt. Man kommt in eine Höhle, deren Umgebung nirgendwo schmerzhaft ist. Die Haut selbst ist reizlos. Die etwa 8 cm lange Narbe ist reaktionslos, am oberen Ende eine erbsengroße, auf dem Grunde verschiebliche Geschwulst mit verwachsener Haut. Links von der Narbe eine kleinhühnereigroße, höckerige Geschwulst, gut auf der Unterlage verschieblich. Die Haut ist weniger gut verschieblich und im unteren Pole etwas entzündet. An der rechten Seite ebenfalls eine taubeneigroße, mittelharte Geschwulst gleichen Charakters (Fig. 3).

Die rektale Untersuchung ergab, daß zu beiden Seiten des Sacrums in der Gegend der *Articulatio sacroiliaca* deutliche mittelharte, isolierte Lymphdrüsenstränge sich befanden, besonders auf der linken Seite fast bis Kirschgröße.

Im Röntgenbilde waren keine besonderen Veränderungen. Ein operativer Eingriff, selbst eine Probeexcision, wurde vom Patienten abgelehnt; aber auch mit Rücksicht auf den reduzierten Ernährungszustand, auf das Alter des Patienten und die ausgedehnten Metastasen entschlossen wir uns zur Bestrahlungstherapie.

Es handelt sich, um das Gesagte kurz zusammenzufassen, im vorliegenden Falle um ein rezidivierendes Chordasarkom der sacrococcygealen Gegend, wie sie, wie eingangs der Arbeit näher ausgeführt worden ist, in der Literatur nur selten zu finden sind. Nie beschrieben sind bis heute Metastasen dieses malignen Tumors, insofern ist also der vorliegende Fall ein Novum.

Literaturverzeichnis.

1. Eitel, Ein Beitrag zur Kasuistik der Chordome. Diss. Heidelberg 1911.
2. Feldmann, Chordoma ossis sacri. Zieglers Beiträge 1910, Bd. 48.
3. Fischer, B., Über ein malignes Chordom der Schädel-Rückgrats-höhle. Zieglers Beiträge 1906.

4. Frenkel u. Bassal, Sur un cas de chordome malin etc. Archiv de médic. experim. 1910.
 5. Grahl, Eine Ecchondrosis physal. spheno-occip. ungewöhnlichen Umfanges mit interessanten klinischen Folgen. Inaug.-Diss. Göttingen 1903.
 6. Jeliffe u. Sarkin. Lit. Stud. of Col. XII, 1911.
 7. Klebs. Allgem. Pathol. 1889, Bd. 2.
 8. Kirchberg u. Marchand, Über die sog. fötale Rachiitis. Zieglers Beiträge 1899, Bd. 5.
 9. Kotzareff, Chordom. Korrespondenzbl. f. Schweizer Ärzte 1918.
 10. Kaufmann, Lehrbuch der Pathologie.
 11. Linck, A., Chordoma malignum. Zieglers Beiträge 1909.
 12. —, Beitrag zur Kenntnis der menschlichen Chorda dorsalis usw. Anat. Hefte Bd. 42.
 13. Mazzia, O., Chordom der Sakralgegend. Zentralbl. f. allgem. Pathol. usw. 1910, Bd. 21.
 14. Müller, H., Über das Vorkommen von Resten der Chorda dorsalis beim Menschen usw. Zeitschr. f. ration. Med. 1858, Jahrg. III, Bd. 2.
 15. Ribbert, Geschwulstlehre. — Über die Ecchondros. physal. spheno-occip. Zentralbl. f. allgem. Pathol. u. path. Anatomie 1894. — Experiment. Erzeugung einer Ecchondros. physal. Verhandl. d. VIII. Kongr. f. innere Med. 1895.
 16. Steiner siehe Ribbert.
 17. Spieß, Chordom der Schädelbasis. Münchner med. Wochenschr. 1911.
 18. Seiffer. Neurol. Zentralbl. 1905, 10.
 19. Vecchi, A. Arch. f. klin. Chir. 1912, Bd. 25.
 20. —, Il cordoma del sacro. Ref. Zentralbl. f. Chir. Nr. 35.
 21. Virchow, Unters. über die Entwicklung des Schädelgrundes. Berlin 1857.
 22. Wagner, Albr., Ein Chordom des Os sacrum. Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 132.
 23. Wegelin, Pathol. Kongreß. Ref. Zentralbl. f. path. Anat. 23.
-