

Aus der Universitäts-Nervenklinik Marburg an der Lahn
(Direktor: Prof. Dr. H. JACOB)

Das Plasmocytom der Schädelbasis Beitrag zu seiner Neurologie und Radiologie

Von

E. HERRMANN

Mit 4 Textabbildungen

(Eingegangen am 14. Februar 1963)

Plasmocytome der Schädelbasis sind im Gegensatz zu spinalen Plasmocytomen sowohl klinisch als auch pathologisch-anatomisch sehr selten.

HERZOG (1944) sah bei 6000 Sektionen nur siebenmal ein Plasmocytom. DAVISON und BLASER (zitiert nach CHRISTOPHE u. DIVRY 1940) eruierten unter 20000 Kranken des Hospitals Montefiore, New York, nur 12 Myelome. Alle 12 Fälle gingen mit neurologischen Störungen einher. Das wird aus der bevorzugten Lokalisation der Myelomherde am Schädel und an der Wirbelsäule — neben Becken, Rippen und Brustbein — begreiflich. Auch unter den Hirntumoren scheinen die Plasmocytome nur eine untergeordnete Bedeutung zu haben: CUSHING (1932; zitiert nach CLARKE 1954) fand unter 2000 gesicherten intracranialiellen Tumoren nur viermal Myelome mit der Symptomatik einer intracraniellen Raumbeschränkung.

Myelomherde an der Schädelbasis werden in der pathologisch-anatomischen und neurologischen Literatur häufiger, im radiologischen Schrifttum dagegen offensichtlich selten erwähnt. HERZOG (1944) fand in 5 von 8 Fällen unter anderem auch Myelomherde an der Basis mit entsprechender Knochendestruktion.

In jüngster Zeit referierten HENSCHEN (1955) und ERBSLÖH (1958) über die in der Literatur mitgeteilten Beobachtungen von Plasmocytomen an der Schädelbasis.

CLARKE (1953/1954) hat eine gute Übersicht über die basalen Myelome mit neurologischen Störungen gegeben und nach klinisch-neurologischen Kriterien folgende Verläufe hervorgehoben: 1. Kranke mit Hirnnervensymptomen, 2. Fälle mit dem Bild eines intracranialiellen raumbeschränkenden Prozesses, also Typ des Hirntumors, 3. Beobachtungen mit einem intraorbitalen Tumorsyndrom.

Insofern entspricht die klinisch-neurologische Symptomatik des Einzelfalles in erster Linie der Lokalisation der Myelome. — Andererseits können cranielle Plasmocytome, vor allem im Bereich der Kalotte, neurologisch lange Zeit oder überhaupt bis zum immer letalen Ausgang stumm bleiben.

Für das neurologische Bild bzw. die klinische Diagnostik erscheint wesentlich, daß es sich entsprechend dem Ausgangspunkt des Myeloms von den Plasmazellen des Knochenmarks um primär extradurale Prozesse handelt, die gelegentlich jedoch die Dura durchbrechen und intracerebral weiterwachsen können.

Das klinische Bild der Clarkeschen zweiten Myelomgruppe entspricht demjenigen anderer intracranialer Tumoren mit entsprechendem Sitz, und zwar in Form allgemeiner und fokaler Störungen. Der Autor unterscheidet zwischen Plasmocytomen, die sich in endocranialer Richtung vom Ursprung her ausbreiten und primär endocranialen Herden. Gelegentlich können primär an der Basis im Sellabereich sitzende Plasmocytome zum Bild des Diabetes insipidus führen. Unseres Wissens beschrieb als erster ARONSOHN (1931) einen derartigen von PICK beobachteten Fall. Zuvor hatte KALISCHER (1928, zitiert nach ARONSOHN 1931) lediglich auf einen solchen Zusammenhang hingewiesen, ohne aber eine entsprechende Beobachtung mitgeteilt zu haben. In dem Meyerschen Fall (1913) handelte es sich nur um eine passagere Polyurie. Bemerkenswerterweise fanden sich bei der histologischen Untersuchung des Pick-Aronsohn-schen Falles weder an der Hypophyse noch am Infundibulum irgendwelche qualitativen oder quantitativen Veränderungen. Der Hypothalamus wurde offenbar nicht untersucht. ARONSOHN vermutete toxische oder mechanisch-vasale Wirkungen des Myeloms auf die Nachbarstrukturen.

In der Gruppe der primären und sekundären intraorbitalen Myelome ist das Syndrom durch unilateralen Exophthalmus, Diplopie, Augenmuskellähmungen, Pupillenstörungen, homolateralen Visusverfall, Papillenödem und Opticusatrophie gekennzeichnet. Nach CLARKE sind im Schrifttum mindestens 14 Fälle primärer und fünf Fälle sekundärer (ein eigener Fall) intraorbitaler Myelome mitgeteilt.

In die Gruppe basaler Myelome mit Hirnnervenstörungen gehört die folgende eigene Beobachtung.

Fallbericht

Frau Pf., K., Kr.-Bl. 1654/56 (1957), 1256/58. Familien-Anamnese: o.B. Eigen-Anamnese: Früher nie ernstlich krank gewesen. Menopause seit 1950 oder 1951. Am 14. 1. 1957 erstmalig Diplopie: die Doppelbilder sollen horizontal nebeneinander gestanden haben. Am 1. 2. 1957 bemerkte die Pat. ein Herabhängen des li. Oberlides. Sonst keine Beschwerden. Am 15. 2. 1957 Klinikaufnahme: 59jährige Pat. in gutem E.- und A.Z. Subjektiv Wohlbefinden. Allgemeinbefund o.B. BSG 19/37 mm n.W., Hb. nach Sahli 95%, Ery 4,7 Mill./mm³, Leuko 7000/mm³, Diff.-Blutbild unauffällig. Urin-Befund regelrecht.

Ophthalmologischer Befund (Univ.-Augenklinik, damaliger Direktor Prof. Dr. KYRIELEIS): Ptosis li., Lidspalte re. 12 mm, li. 3 mm, Abduktion des li. Auges in vollem Umfange erhalten, die übrige Motilität fast vollständig aufgehoben. Pupillenweite re. 3,0 mm, li. 4,5 mm. Reaktion auf Belichtung, konsensual und bei Konvergenz re. o.B., li. praktisch ohne Verengerungseffekt. Keine Protrusio bulbi. Visus und Gesichtsfeld bds. o.B. Augenhintergrund frei. Insgesamt li. subtotale Ophthalmoplegia interna et externa mit Ausnahme Nervus VI. Der übrige neurologische Befund war in allen Punkten regelrecht. In psychischer Hinsicht war die primär hyperthyme Pat. unauffällig. Der Liquor cerebrospinalis war normal. Die Röntgenaufnahmen des Schädels vom 19. 2. 1957 zeigten zwei Kalottendefekte

re. temporal und einen großen osteolytischen Herd an der Basis im Sella- und Pyramiden spitzenbereich. Alle Defekte sind scharf begrenzt und ohne Randreaktion (Abb. 1). Die Tomographie der Schädelbasis (Strahleninstitut der Universität, Direktor Prof. Dr. DU MESNIL DE ROCHEMONT) bestätigte den Basisbefund. Im li.-seitigen Carotis-Angiogramm — die Durchführung einer Serien-Angiographie war aus technischen Gründen nicht möglich — zeigten sich im osteolytischen Bezirk eine mäßige, aber doch deutliche Verlagerung des Siphonabschnittes der Carotis

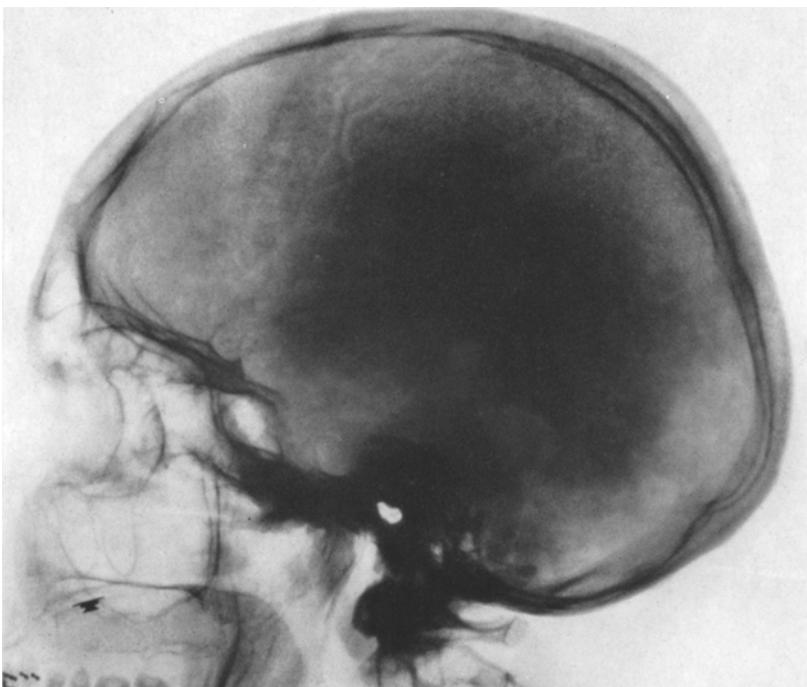


Abb. 1. Zwei scharf begrenzte Kalottendefekte und ein großer osteolytischer Herd im Sellabereich, des sphenoidalen Clivusanteils und der linken Pyramiden spitze. Alle Herde sind ohne Randreaktion

interna sowie eine außerordentlich starke Vascularisationszone mit scharfer Begrenzung nach endocranell; letztere ist auch auf dem Zisternogramm sichtbar. Beide Bilder zusammen beweisen auch den extraduralen Sitz des Tumors (Abb. 2 und 3). Eine eingehende angio-architektonische Analyse sowie das Studium der Zirkulationsverhältnisse sind selbstverständlich auf Grund des einzelnen Angiograms nicht möglich. Die tumoreigenen Gefäße sind zartkaliberig und weisen keine sicheren Zeichen von Malignität auf. Die Randgebiete scheinen am stärksten vascularisiert zu sein. Im übrigen lässt sich an der Gefäßanordnung kein sicheres System erkennen.

Obwohl röntgenologisch unter anderem auch an ein multiples Myelom zu denken war, bestanden doch klinisch keine ausreichenden Anhaltspunkte, und es wurde zunächst unter dem Verdacht auf einen metastasierenden Tumor ohne nachweisbare Primärgeschwulst im hiesigen Strahleninstitut eine Röntgenbestrahlung mit einer Herddosis auf den basalen osteolytischen Prozeß von 3820 r durchgeführt.

Im Anschluß daran ist es, wie die arteriographische und pneumencephalographische Kontrolle zeigen (Abb.4), zu einer vollständigen Rückbildung der mittels der Kontrastmethoden bewiesenen lokalen Raumbeschränkung gekommen. Auf dem Kontroll-Arteriogramm ist eine Tumorvascularisation nicht mehr zu erkennen.

Die Pat. verlor im Anschluß an die Röntgenbestrahlung ihre Sekundärbehaarung. Die ophthalmologische Symptomatik besserte sich geringgadig.

Bei einer stationären Kontroll-Untersuchung im Jahre 1958 waren allgemeiner, neurologischer und ophthalmologischer Status unverändert. Die BSG war jetzt mit 120/150 mm n.W. sehr stark beschleunigt. Die Serum-Elektrophorese ergab

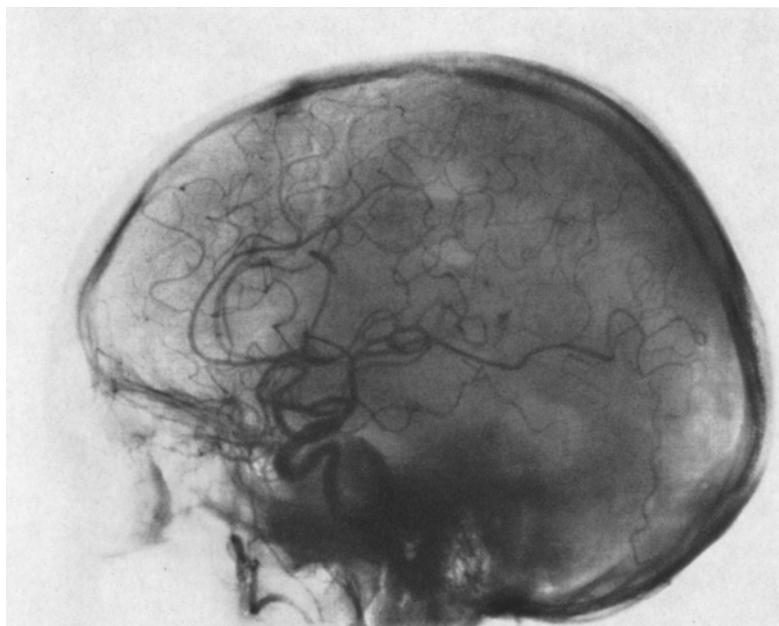


Abb.2. Verlagerung des Carotis-Syphons nach rostro-dorsal. Starke, nach endocraniali scharf begrenzte Tumorvascularisation im Bereich des osteolytischen Herdes

das typische Bild eines *Beta-Plasmacytoms* mit charakteristischer schmalbasiger, hochgipfliger Kurve der Beta-Fraktion mit einem Relativanteil um 50% (der Wert schwankte bei den verschiedenen Untersuchungen zwischen 47,4, 50,0 und 56,8%). Die *histologische Untersuchung eines Punktates*¹ aus dem einen rechts-temporalen Kalottenherd ergab: „Tumoröse Zellenwucherungen, die aus rundlichen und ovalen Zellen mit teilweise exzentrisch gelagerten Kernen aufgebaut sind. An manchen Kernen kann man auch eine angedeutete Radspiechenstruktur des Chromatins erkennen. Eiweißkristalle sind nicht nachweisbar. Diagnose: Anteile eines Plasmocytoms.“

Die Pat. befand sich in der Folgezeit in ständiger Betreuung des Strahleninstitutes. Neben anderen röntgenologisch nachweisbaren Plasmocytomherden kam es an der Kalotte zu einem Fortschreiten der Osteolyse, während der Basisbefund

¹ Pathologisches Institut der Universität, damaliger Direktor: Prof. Dr. J. LINZBACH.

praktisch unverändert blieb. Der neurologische, ophthalmologische und psychische Befund waren bis zum Oktober 1961 gleichgeblieben. Seitdem entzog sich die Pat. weiteren Kontroll-Untersuchungen. Wie der Hausarzt uns mitteilte, verstarb die Pat. am 13. 2. 1962 an schwerer Kachexie und Anämie. Weitere neurologische Komplikationen waren anscheinend nicht mehr aufgetreten.

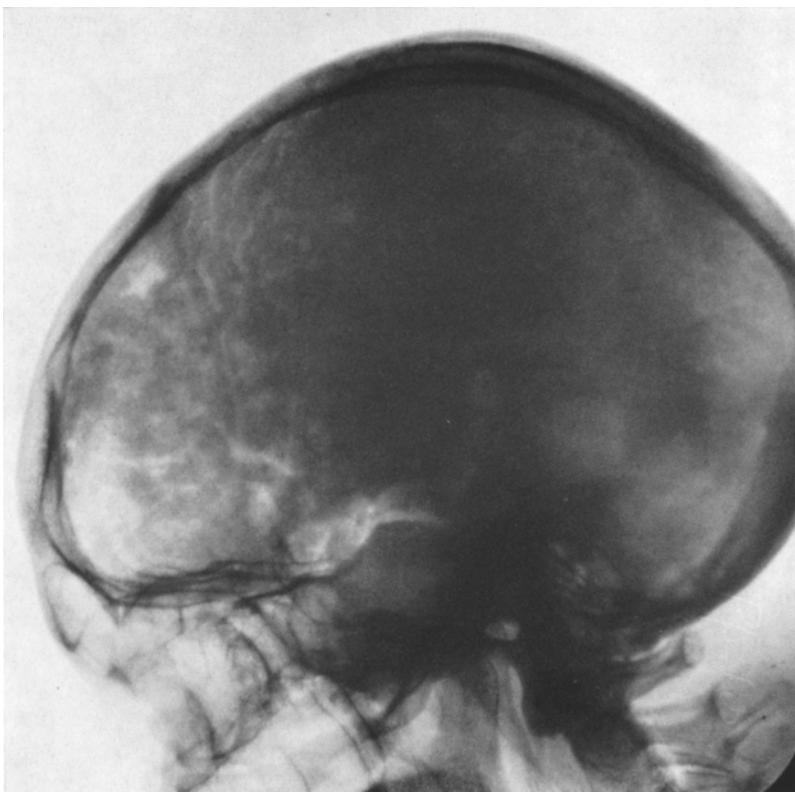


Abb.3. Pneumogramm der basalen Cisternen. Deutliche Anhebung entsprechend dem arteriellen Befund mit scharfer basaler Begrenzung

Besprechung

Klinisch fanden wir zur Zeit der ersten Aufnahme keine Hinweise auf ein Plasmocytom. Übrigens konnte auch nie eine Bence-Jonessche Albuminurie nachgewiesen werden. Auf Grund der Anamnese und des neurologischen Befundes mit einem typischen Garcin-Syndrom war zunächst allgemein ein linksseitiger parasellärer Prozeß anzunehmen. Differentialdiagnostisch wurden ein infraclinoidales Aneurysma der linken Carotis interna sowie eine extra- bzw. intradurale links-paraselläre Geschwulst in Erwägung gezogen. Da die Röntgenaufnahmen des Schädels einen multilokulären osteolytischen Prozeß mit scharfer Herdbegrenzung

zung ohne Randreaktion zeigten, wurde der Verdacht auf einen carcinomatösen metastasierenden Prozeß geäußert, ohne daß ein Primärtumor gesichert werden konnte. Zu dieser Zeit waren an anderen Skeletteilen noch keine destruierenden Veränderungen zu eruieren. Die radiologischen

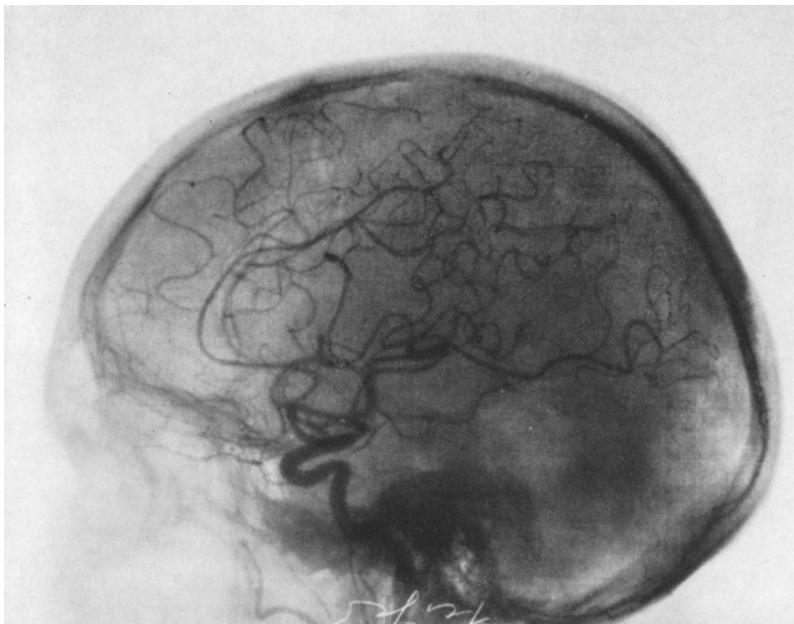


Abb. 4. Nach Herdbestrahlung (Herddosis 3820 r) Rückbildung der Raumbeschränkung und der Tumorvascularisation

Kontrastmethoden bewiesen den extraduralen Sitz des basalen Tumors. Während dieser Herd eine starke Vascularisation ohne sichere Zeichen von Malignität bot, waren die Kalottenherde ohne nachweisbare Tumorgefäße. Erst der weitere Verlauf mit dem typischen Elektrophoresebild des Beta-Plasmocytoms und dem damit übereinstimmenden histologischen Untersuchungsergebnis des Probepunkts gestattete eine einwandfreie kausale Diagnose. — In klinischer Hinsicht scheint uns wesentlich hervorzuheben, daß ein basaler paramedianer Myelomherd ein Halbbasis-Syndrom hervorrufen kann. Radiologisch ist interessant, daß das basale Myelom eine angiographisch gut darstellbare Vascularisation aufwies, die sich nach der Bestrahlung ebenso wie die Raumbeschränkung selbst vollkommen zurückbildete. Unseres Wissens ist eine ähnliche angiographische Beobachtung noch nicht mitgeteilt worden.

CLARKE hat das Schrifttum über basale Myelomherde mit Hirnnervenstörungen kritisch gesichtet und teilt neben 24 Fällen der Weltliteratur eine eigene Beobachtung mit. Je nach Sitz des Herdes kann es

Tabelle

Fall-Nr. (chromo- logisch)	Autor und Jahr der Publikation	Ge- schlecht	Alter Jahre	Hirnnerven- läsion	Hauptsitz des basalen Myeloms
1.	STOKVIS (KÜHNE 1883)	m.	40	V, VII	basales Myelom?
2.	HAMMER (1894)	m.	47	VI	mittlere Schädel- grube
3.	RITTER (1921)	m.	37	V, I	?
4.	PALLESTRINI (1927)	m.	45	II, V	?
5.	RISER u. SOREL (1929)	m.	61	IV—XII	Sella, Clivus
6.	SABRAZÈ et al. (1931)	m.	71	VI—VIII	Felsenbein
7.	CABOT (1934)	m.	39	III—VIII, VI li.	Keilbein u. re. Felsenbein
8.	POLLOCK (1934) Fall 2	m.	39	VII	Keilbein, Sinus cavernosus
9.	CAPELL u. MATHERS (1935)	w.	57	VI—XI	Keil- u. Felsenbein
10.	FOWLER (1938)	m.	61	VIII	Felsenbein
11.	LANGDON (1939)	w.	41	I, VI re., I, II, VII li.	Sella
12.	CHRISTOPHE u. DIVRY (1940) Fall 1	w.	56	I—VI	Keilbein u. Fisura orbitalis
13.	CHRISTOPHE u. DIVRY (1940) Fall 2	w.	42	I u. II re. u. li.	Keilbein- u. Pyramiden spitze
14.	GODTFREDSEN (1944)	m.	52	VI	?
15.	GROS (1945)	w.	67	V, VI, VIII	Pyramiden spitze
16.	FIGIETAL (1945) Fall 6	w.	47	II, VIII	Sella
17.	WALSH (1947)	?	?	I, II, VIII	Sella, Pyramiden spitze
18.	SPARLING et al. (1947) Fall 20	m.	70	V—XII	Sella, Felsenbein
19.	SPARLING et al. (1947) Fall 21	m.	66	VI re., II li.	Keilbein
20.	SMITH u. GAULT (1948)	m.	56	II, VI	Sella, mittlere Schädelgrube
21.	CALVET et al. (1950)	m.	16	III—XII	?
22.	LANE (1950)	w.	46	X, XII	?
23.	CAGNOLI u. NOVALES (1950) Fall 3	m.	42	III	Sella
24.	DELMAS-MARSALET et al. (1951)	m.	64	III re.	Sella, li. Pyramiden spitze
25.	CLARKE (1954)	w.	61	II, V, VI, VIII re., VII li.	Sella, Pyramiden spitze
26.	eigener Fall	w.	59	III, IV li.	Sella, Pyramiden spitze, β -Plasmocytom

zu einem rostralen, mittleren oder kaudalen unilateralen oder seltener auch bilateralen Basis-Snydrom mit entsprechender Hirnnervenläsion kommen.

Der Einfachheit halber sei hier in enger Anlehnung an CLARKE eine tabellarische Übersicht der hierher gehörenden Beobachtungen gegeben (Tabelle).

Das Plasmocytom der Schädelbasis ist eine relativ seltene Erkrankung. In ausgeprägten Fällen ist heute die klinische Diagnose leicht zu stellen. Im Anfangsstadium kann sie jedoch erhebliche Schwierigkeiten bereiten. Entsprechend der hauptsächlichen Lokalisation in den platten Knochen ist der Schädel häufig betroffen, am seltensten offenbar die Basis. Beim multiplen Myelom zeigt die Schädelkalotte das bekannte Bild mit runden kleineren, scharf begrenzten osteolytischen Herden ohne Randreaktion, die im Verlaufe der Krankheit zu größeren Defekten konfluieren können. Der Befund ist typisch. Ein an der Calvaria multilokulär metastasierendes Carcinom kann jedoch irreführend sein. Ein solitärer osteolytischer Herd an der Basis ist weniger typisch und ist wohl nur im Zusammenhang mit den übrigen Befunden als Myelom zu eruieren. Die Artdiagnose eines großen Teils an der Schädelbasis lokalisierter Plasmocytome wurde erst post mortem gestellt. Je nach dem Sitz der primär extraduralen Geschwulst können verschiedene neurologische Symptombilder hervorgerufen werden. Die paramedianen Basisplasmocytome führen zum Halbbasis-Syndrom (GARCIN), seltener auch zu einem bilateralen Basis-Syndrom.

Zusammenfassung

25 in der Literatur mitgeteilten Beobachtungen wird ein eigener Fall von Plasmocytom der Schädelbasis hinzugefügt. Der neurologische Befund zeigte eine linksseitige subtotale Oculomotorius- und Trochlearis-Lähmung. Die arteriographisch dargestellte Vascularisation des basalen Myeloms steht in der Literatur, soweit wir sie überschauen konnten, allein da. Es bleibt weiteren Beobachtungen vorbehalten zu entscheiden, ob die basalen Plasmocytomherde sich generell von denen der Kalotte hinsichtlich ihres Gefäßreichtums unterscheiden.

Literatur

- ARONSOHN, H. G.: Zur pathol. Anatomie und Symptomatologie der multiplen Myelome. Virchows Arch. path. Anat. **281**, 78 (1931).
CAPPELL, D. F., and R. P. MATHERS: Plasmocytoma of the skull. J. Laryng. **50**, 340 (1935).
CHRISTOPHE, L., et P. DIVRY: Deux cas de plasmocytomes nodulaires à hauteur d'une petite aile du sphénoïde. J. belge Neurol. Psychiat. **40**, 281 (1940).
CLARKE, E.: Cranial and intracranial myelomes. Brain **77**, 61 (1954).
DENKER, P. G., and S. BROCK: The generalized and vertebral forms of myeloma. Their cerebral and spinal complications. Brain **57**, 291 (1934).

- ERBSLÖH, F.: *Hdb. d. spez. pathol. Anatomie u. Histol.* von O. LUBARSCH, F. HENKE u. R. RÖSSLER. 13 Bd., 2. Teil, Bandteil B, S. 1471f. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1958.
- HENSCHEN, F.: *Hdb. d. spez. pathol. Anatomie u. Histol.* von O. LUBARSCH, F. HENKE u. R. RÖSSLER. 13. Bd., 3. Teil, S. 419f. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1955.
- HERZOG, G.: *Hdb. d. spez. pathol. Anatomie u. Histol.* von O. LUBARSCH, F. HENKE u. R. RÖSSLER. A. Bd., 5. Teil, S. 331ff. Berlin: Springer 1944.
- HIPP, E.: *Die Angiographie bei Knochengeschwülsten.* Stuttgart: Enke 1961.
- KALISCHER, S.: *Z. ges. Neurol. Psychiat.* 117, 424 (1928); zit. nach H. G. ARONSOHN.
- LOEPP, W., u. R. LORENZ: *Röntgendiagnostik des Schädels.* Stuttgart: Thieme 1954.
- MAYER, E. G.: *Diagnose und Differentialdiagnose in der Schädelröntgenologie.* Wien: Springer 1959.
- MEYER, E.: *Jahreskurse ärztl. Fortbildung* 4, 100 (1913); zit. nach H. G. ARONSOHN.
- SCHIFFER, K. H.: *Das Halbbasis-Syndrom (Garcin), seine Diagnostik und Genese.* Arch. Psychiat. Nervenkr. 186, 298 (1951).
- SCHINZ, H. R., W. E. BAENSCH, E. FRIEDL u. E. UEHLINGER: *Lehrbuch der Röntgendiagnostik.* Stuttgart: Thieme 1952.
- SNAPER, J., L. G. TURNER and H. L. MOSCOVITZ: *Multiple Myeloma. Monographie.* New York 1953.
- WILSON, J. D., and L. A. MILKMAN: *Plasma cell myelomata of the skull.* Penn. med. J. 35, 842 (1932).

Dr. E. HERRMANN, Universitäts-Nervenklinik, 355 Marburg/Lahn