

Beidseitige Spontanruptur der Quadrizepssehne bei Morbus Wilson

Ein Fallbericht

Zusammenfassung

Bei einem 58-jährigen Patienten mit Morbus Wilson traten beidseitig Spontanrupturen der Quadrizepssehnen auf. Die histologische Untersuchung des Gewebes ergab fortgeschrittene degenerative Veränderungen der Sehnenstruktur und Einlagerung von Kupfer. Nach operativer Readaptation der Sehnen kam es zu beschwerdefreier Ausheilung der Rupturen. Es wird über den Zusammenhang zwischen Morbus Wilson, Kupferablagerungen und Degeneration des Sehnen Gewebes diskutiert.

Schlüsselwörter

Quadrizepssehne · Morbus Wilson · Ruptur · Degeneration · Histologie

Die beidseitige Spontanruptur der Quadrizepssehne ist eine seltene Verletzung zumeist bei Männern über dem 50. Lebensjahr [1, 19, 23]. Typischer Unfallmechanismus ist das plötzliche Beugen des Kniegelenks unter Anspannung des Streckapparats [19, 23, 26]. Dabei reicht ein Bagateltrauma aus, um die Spontanruptur herbeizuführen. Als Ursachen für die Quadrizepssehnenruptur werden im Schrifttum degenerative Veränderungen des Sehnen Gewebes angegeben, die oftmals in Zusammenhang mit systemischen Erkrankungen wie Diabetes mellitus, Hyperparathyreoidismus oder Nierenerkrankungen stehen [1, 3, 13, 23].

M. Wilson ist eine autosomal rezessiv vererbte Stoffwechselerkrankung bei der aufgrund gestörter biliärer Kupferexkretion die Leber Kupfer speichert [12]. Im fortgeschrittenen Stadium kommt es durch Degeneration der Leber zu Kupferablagerungen in anderen Geweben mit sekundär degenerativen Veränderungen. Dabei sind kalzifizierende Veränderungen an Sehneninsertionen und Synovitiden häufig beschrieben [2, 4, 5, 15, 17, 24, 25].

Über die Einlagerung von Kupfer in Sehnen Gewebe im Zusammenhang mit degenerativen Sehnenrupturen bei M. Wilson wurde bisher nicht berichtet.

Fallbericht

Der 58-jährige Patient rutschte während seines Urlaubs auf Gran Canaria beim Hinuntersteigen einer Treppe auf der

letzten Stufe aus. Er versuchte einen Sturz zunächst mit dem rechten Bein bei leicht gebeugtem Kniegelenk abzufangen, dabei rupturierte die rechte Sehne und er verlor den Halt des rechten Beins. Aufgrund der plötzlichen Belastung des linken Kniegelenks, das sich ebenfalls in gebeugter Stellung befand, kam es zu einer Ruptur der linken Quadrizepssehne. Beide Sehnenrupturen erfolgten ohne hörbares Geräusch. Anschließend war keine aktive Streckung beider Kniegelenke mehr möglich.

Die Anamnese ergab, daß vor diesem Bagateltrauma keine Beschwerden im Bereich der Kniegelenke verspürt wurden. Seit Jahren erfolgt eine Therapie des M. Wilson mit D-Penicillamin und entsprechender Diät. Andere Sehnenverletzungen habe er bisher nicht erlitten.

Röntgenaufnahmen, die bei Erstbehandlung in Spanien angefertigt wurden, zeigten einen Normalstand der Patellae (Abb. 1). Im dortigen Krankenhaus wurde erst nach 3 Tagen die richtige Diagnose gestellt; 8 Tage nach Verletzung erfolgte der Transport des Patienten in die Lubinusklinik, wo er sofort operiert wurde. Der intraoperative Befund ergab beidseitig einen kompletten Abriß der Quadrizepssehne proximal des oberen Patellapols. Histologische Probeexzisionen wurden beidseitig

Dr. V. Stein
Lubinusklinik, Steenbeker Weg 25,
D-24 106 Kiel

Bilateral spontaneous rupture of the quadriceps tendon in a patient with Wilson disease. A case report

Summary

A 58-year old man with Wilson's disease sustained a bilateral spontaneous rupture of the quadriceps tendon. The histological investigation showed advanced degeneration of tendon structure and copper deposits. After tenosuture the patient had complete cure with full range of movement. We discuss about relation of Wilson's disease, copper deposits and degenerative changes of tendon tissue.

Key words

Quadriceps tendon · Wilson's disease · Rupture · Degeneration · Histology

Kasuistik

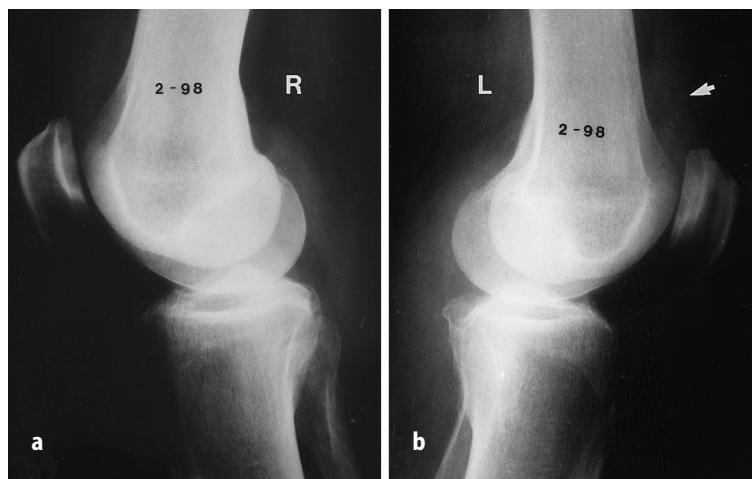


Abb. 1 ▲ a Röntgenaufnahmen des rechten und linken Kniegelenks unmittelbar nach Quadrizepssehnenruptur. Der Patellastand ist beidseits normal. Dies mag dazu beigetragen haben, die Quadrizepssehnenrupturen initial zu verkennen. In Abb. 1 b markiert der Pfeil eine Weichteilverschattung, die sich durch starke Einblutung in die Kniegelenkhöhle ausbildete. Kalzifikationen sind röntgenologisch nicht zu erkennen

aus den Rupturstellen entnommen. Außer Einrissen in die Sehnen der Mm. vastus medialis und lateralis waren das mediale und laterale Retinaculum patellae beidseitig komplett durchgerissen. Die Reinsertion der Quadrizepssehnen erfolgte mittels PDS-U-Nähten der Stärke 1 transossär an die Patellae. Die Retinakula wurden ebenfalls mit PDS-Nähten readaptiert.

Postoperativ erfolgte eine Ruhigstellung für 6 Wochen in Oberschenkelgipstutoren. Anschließend wurde das Bewegungsmaß unter physiotherapeutischer Anleitung stufenweise erweitert; $\frac{1}{2}$ Jahr nach der Operation konnten die beschwerdefreien Kniegelenke beidseitig um 125° gebeugt und mit normaler Muskelkraft gestreckt werden.

Material und Methoden

Nach Einbettung in Paraffin werden 8 μ m dicke Schnitte der Biopsien aus der rechten und linken Quadrizepssehne mit dem Mikrotom angefertigt und folgende histologische Färbungen vorgenommen: Toluidinblau, Kalziumsalznachweis nach von Kossa, Kupfernachweis mit Rubeanwasserstoff [16]. Durch die histochemische Reaktion mit Rubeanwasserstoff kann Kupfer im Gewebe als schwarzgrüner Niederschlag dargestellt werden. Gleichzeitig wurde mit Toluidinblau gegengefärbt.

Ergebnisse

Die mikroskopische Untersuchung der Biopsien aus den rupturierten Quadrizepssehnen erbrachte den Befund einer fortgeschrittenen Degeneration mit rezidierten Sehneneinrissen und narbigen Reparationen, Kapillar- und Fibroblastenproliferaten sowie konglomerierten lysierten Erythrozyten (Abb. 2 a). Faserknorpelzellen kamen besonders zahlreich in Zonen zwischen intaktem und degeneriertem Gewebe vor (Abb. 2 b). Kalziumsalze ließen sich nach der Methode von Kossa nachweisen. Die intensivste Anfärbung fand in Regionen von Kapillar- und Fibroblastenproliferaten statt (Abb. 2 c).

Mit Rubeanwasserstoff konnte Kupfer als schwarzgrüner Niederschlag nachgewiesen werden (Abb. 3). Bei inhomogener Verteilung dieser Niederschläge kam es besonders in der Nähe von Fibroblasten und Knorpelzellen zu starker perizellulärer Anfärbung durch Rubeanwasserstoff.

Die Befunde der Biopsate aus der rechten und linken Quadrizepssehne unterschieden sich nur unwesentlich voneinander.

Diskussion

Sehnenrupturen ohne adäquates Trauma werden als spontane Sehnenverletzungen bezeichnet. Die gesunde Quadrizepssehne hat eine hohe Reißfestig-

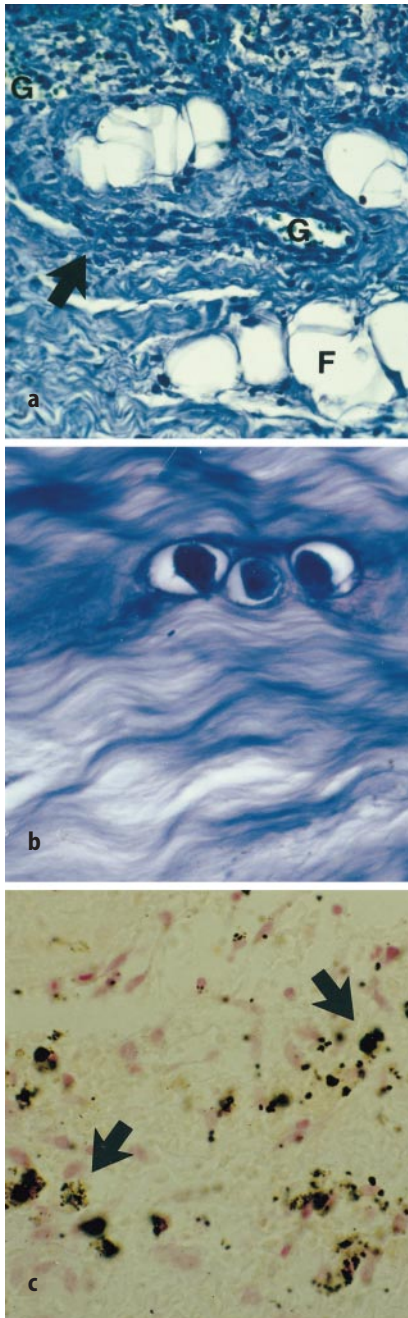


Abb. 2 ▲ a Degeneration des Gewebes der Quadrizepssehne mit Fettzellen (F), Fibroblastenproliferaten (Pfeil) und Gefäßeinsprossungen (G) (Toluidinblau, Vergr. 280:1). b Faserknorpelzellen aus einem Areal zwischen degenerierten und intakten Sehnenfibrillen (Toluidinblau, Vergr. 875:1). c Darstellung von Kalziumsalzen (Pfeile) im Sehnen Gewebe durch die Versilberungsmethode nach von Kossa. Die intensivste Kalziumsalzdarstellung gelang in Regionen starker Fibroblasten- und Gefäßproliferatenproliferate (rote Zellkerne). Gegenfärbung mit Kernechtrot (Vergr. 520:1)

keit. Nach Untersuchungsergebnissen von Mc Master [14] reißt die Quadrizepssehne erst dann, wenn sie zu mehr als 50 % zerstört ist. Als Grund für Spontanrupturen von Sehnen werden degenerative Veränderungen genannt [1, 3, 7, 19], deren Ursache nicht eindeutig geklärt ist [7]. Diabetes mellitus, Nierenerkrankungen und Hyperparathyreoidismus werden häufig als prädisponierende Erkrankung für Quadrizepssehnenrupturen beschrieben [1, 3, 6, 10, 11, 19].

Über das Auftreten von Spontanrupturen der Quadrizepssehne bei M. Wilson gibt es im Schrifttum keine Angaben. Im frühen Stadium der Wilson-Krankheit ist durch die reduzierte biliäre Kupferexkretion der Gehalt an Kupfer in der Leber erhöht. Im weiteren Verlauf der Erkrankung kommt es unter Degeneration der Leber zu Kupferablagerungen in andere Gewebe. Dabei entstehen häufig durch Enzyminhibition und gesteigerte Oxidasenaktivität durch Kupfer [12] Degenerationen der Insulinproduzierenden Zellen des Pankreas, des Nucleus lentiformis sowie Störungen im Stoffwechsel des Bindegewebs und Stützgewebes [4, 5, 25].

Nach histologischer Aufarbeitung der Biopsate aus den rupturierten Sehnen konnten die Befunde multipler Nekrosen von Sehnenfibrillen, ungeordneter Faserverlauf der Kollagenfibrillen und Ausbildung von Narbengewebe in allen untersuchten Schnitten erhoben werden. Durch die histochemische Reaktion mit Rubeanwasserstoff wurden erhöhte Konzentrationen an Kupfer im Gewebe der Biopsien im Vergleich zu normalen Sehnen nachgewiesen (Abb. 3).

Hohe Konzentrationen von Kupfer stören den Metabolismus in Sehnen und in der Membrana synovialis [4]. Dabei kann durch Kupfer, das Bindungen mit der Lysyltransferase eingeht, ein für die Kollagensynthese wichtiges Enzym gehemmt werden [12].

Auch die Struktur des Knochengewebes ist bei M. Wilson verändert. In einer Studie über Skelettveränderungen bei M. Wilson beschreiben Mindelzun et al. bei 33 der 38 untersuchten Patienten Demineralisation und subchondrale Zystenbildung des Knochens [15].

Kaklamani und Spengos [8] fanden bei einer histologischen Studie von 7 Patienten mit M. Wilson bei 6 der Pati-

enten eine chronische Entzündung und Zellhyperplasie in der Membrana synovialis, bei 4 Patienten konnten zudem Veränderungen der Vaskularisation des synovialen Gewebes nachgewiesen werden.

In den untersuchten Quadrizepssehnen lagen Faserknorpelzellen (Abb. 2b) zahlreich vor. Häufig wird das Vorkommen von Knorpelzellen in Sehnen als Ausdruck der Degeneration gewertet [26]. Innerhalb der Quadrizepssehne jedoch ist das Vorkommen von Faserknorpel physiologisch, da dieses eine funktionelle Anpassung als Gleitsehne in der Trochlea des Femurs darstellt [21]. Die Reißfestigkeit faserknorpeligen Gewebes ist gegenüber dem Gewebe einer reinen Zugsehne reduziert, so daß in Regionen mit hohem Faserknorpelanteil (Supraspinatussehne, Sehne des Caput longum musculus biceps brachii) häufig Zerreißen des Sehnen Gewebes auftreten [9, 22]. Analog dazu sind die faserknorpeligen Areale in der Quadrizepssehne zu betrachten, die auch die Zugfestigkeit der Sehne reduzieren können.

Bei der in dieser Kasuistik beschriebenen Quadrizepssehnenruptur hatte ein Bagateltrauma zum Riß der Sehnen geführt. Die richtige Diagnose war am Urlaubsort in Spanien nicht sofort gestellt worden. Dieses führte zu einer Verzögerung der Behandlung, die schließlich 8 Tage nach der Ruptur auf Wunsch des Patienten in Deutschland erfolgte. Hinsichtlich der Prognose nach Quadrizepssehnenruptur besteht Einigkeit, daß diese maßgeblich vom Zeitpunkt der operativen Versorgung abhängt. Bei Behandlungsbeginn erst Wochen nach erfolgter Ruptur wird von deutlich schlechteren Ergebnissen als bei operativer Sehnenreadaptation innerhalb der ersten Tage nach Ruptur berichtet [1, 18, 20].

Die Empfehlungen bezüglich der Nachbehandlung sind recht einheitlich mit Immobilisation im Tutor für 4–6 Wochen [6, 11, 13, 18]. Rougraff berichtet in einer retrospektiven Arbeit über 53 operativ versorgte Quadrizepssehnenrupturen, daß bei den Patienten mit Frühmobilisation unmittelbar postoperativ häufiger ein Streckdefizit auftrat [18].



Abb. 3 ▲ Histochemische Darstellung von Kupfer im Gewebe der Quadrizepssehne bei M. Wilson durch Rubeanwasserstoff (Pfeil). Der Kupfernachweis gelingt sowohl im degenerierten als auch im intakten Sehngewebe. Die Präzipitate liegen zumeist perizellulär vor. Gegenfärbung mit Toluidinblau (Vergr. 280:1)

Fazit für die Praxis

Die Degeneration beider Quadrizepssehnen bei diesem Patienten ist als Folge des M. Wilson zu betrachten. Hohe Kupferspiegel im Sehngewebe führten dabei zu einer degenerativen Veränderung der Sehnenstruktur. Die Zugfestigkeit der Sehnen wurde dadurch derart herabgesetzt, daß es zu einer Ruptur kam. Nach operativer Readaptation der Sehnen, Tutorimmobilisation und konsequenter krankengymnastischer Nachbehandlung kam es beidseitig zur Verheilung der Quadrizepssehnen und Wiedererlangen einer guten Kniegelenkfunktion.

Besonderer Dank gelten Frau S. Seiter (Anatomisches Institut, CAU Kiel) für technische Assistenz und Herrn Prof. Dr. Klöppel (Institut für Pathologie, CAU Kiel) für das Überlassen der Sehnenbiopsate.

Literatur

1. Abraham T, Rasul JR, Fisher DA (1993) **Primary repair of quadriceps tendon ruptures**. Clin Orthop Relat Res 289: 205–207
2. Aksoy M, Çamlı N, Dinçol K, Erdem S, Akgün T (1972) **Osseous changes in Wilson's disease**. Radiology 102: 505–509
3. Bauer U (1980) **Spontane subcutane Rupturen der Quadrizepssehne insbesondere bei eineiigen Zwillingen**. Unfallheilkunde 83: 520–524
4. Canelas HM, Carvalho N, Scaff M, Vitule A, Barbosa ER, Azevedo EM (1978) **Osteoarthropathy of hepatolenticular degeneration**. Acta Neurol Scand 57: 481–487
5. Finby N, Bearn AG (1958) **Roentgenographic abnormalities of the skeletal system in Wilson's disease (hepatolenticular degeneration)**. Am J Roentgen 79: 603–611
6. Hohlbach G, Kiffner E, Liepe B (1981) **Bilaterale spontane und subkutane Quadrizepssehnenruptur**. Aktuel Traumatol 11: 234–237
7. Jozsa L, Kannus P (1997) **Histopathological findings in spontaneous tendon ruptures**. Scand J Med Sci Sports 7: 113–118
8. Kaklamanis P, Spengos M (1973) **Osteoarticular changes and synovial biopsy findings in Wilson's disease**. Ann Rheum Dis 32: 422–427
9. Kolts I, Tillmann B, Lüllmann-Rauch R (1994) **The structure and vascularisation of the biceps brachii long head tendon**. Ann Anat 176: 75–80
10. Lang HB (1951) **Untersuchungen über Aufbauveränderungen an der Quadrizepssehne**. Z Orthop 80: 171
11. Leitner A, Meißner A, Ramanzadeh R (1990) **Patellasehnen- und Quadrizepssehnen-Ruptur**. Aktuel Traumatol 20: 231–236
12. Lindner MC, Hazegh-Azam M (1996) **Copper biochemistry and molecular biology**. Am J Clin Nutr 63: 797–811
13. Lorenzo G, Walker MD, Hyman G (1989) **Bilateral spontaneous quadriceps tendon ruptures**. Orthop Rev 8: 867–871
14. McMaster PE (1933) **Clinical and experimental studies on the cause and location of subcutaneous ruptures**. J Bone Joint Surg 15: 705–722
15. Mindelzun R, Elkin M, Scheinberg IH (1970) **Skeletal changes in Wilson's disease; a radiological study**. Radiology 94: 127–132
16. Romeis B (1989) **Histologische Färbetechniken**. In: Böck P (Hrsg) Mikroskopische Technik, 17. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore
17. Rosenoer VM, Michell RC (1959) **Skeletal changes in Wilson's disease (hepatolenticular degeneration)**. Br J Radiol 32: 805–809
18. Rougraff BT, Reeck CC, Essenmacher J (1996) **Complete quadriceps tendon ruptures**. Am J Sports Med 19: 509–514
19. Scuderi C (1958) **Ruptures of the quadriceps tendon**. Am J Surg 95: 626–635
20. Siwek KW, Rao JP (1978) **Bilateral simultaneous rupture of the quadriceps tendons**. Clin Orthop 131: 252–254
21. Stein V, Petersen W, Tillmann B (1998) **Structure and vascularisation of the quadriceps tendon**. Ann Anat (in press)
22. Tillmann B, Schünke M, Röddecke K (1991) **Struktur der Supraspinatussehne**. Anat Anz 172: 82–83
23. Titze A (1982) **Zweizeitiger Riß des Kniegelenkstreckapparates beim Jugendlichen**. Orthopäde 11: 118–121
24. Xianhao X, Bingxian Y, Yingkun F (1981) **Wilson's disease (hepatolenticular degeneration)**. Chin Med J 94: 673–678
25. Xie Y, Zhang X, Xu X, Zhang Z, Feng Y (1985) **Radiologic study of 42 cases of wilson disease**. Skeletal Radiol 13: 114–119
26. Zimmermann T, Kelm C, Heinrichs C, Herold G (1993) **Die beidseitige Quadrizepssehnenruptur – Fallbeschreibung und Literaturübersicht**. Zentralbl Chir 118: 368–371